Stumme Hydronephrosen im Kindesalter

MICHAEL BEWERMEYER

1910

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545802_0047

AUS DER CHIRURGISCHEN UND ORTHOPÄDISCHEN ABTEILUNG
DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
IM DR.v.HAUNERSCHEN KINDERSPITAL
Vorstand der Abteilung: Prof. Dr. A.Oberniedermayr

STUMME HYDRONEPHROSEN IM KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Michael Bewermeyer
aus Warburg

München 1968

Berichterstatter: Dr. I. Coerdt

Mitberichterstatter: Prof. Dr. A. Oberniedermaye

Dekan : Prof. Dr. F. Holle

Tag der mündl. Prüfung : 20. 2. 1968

UNIV. LEIDEN BIBL.

INHALTSÜBERSICHT

I. ÜBER HYDRONEPHROSEN IM SÄUGLINGS- UND KINDESALTER

1. Einteilung nach der Ätiologie
2. Pathogenese
3. Symptomatik und Diagnose

II. STUMME HYDRONEPHROSEN

III. DARSTELLUNG DER FÄLLE

IV. AUSWERTUNG DER STATIONÄR BEHANDELTEN FÄLLE MIT DISKUSSION

1. Patholog.-anatomische Diagnosen
2. Symptomatik und klin. präoperative Eigenbeobachtungen
3. Diagnose und DD

V. ZUSAMMENFASSUNG

VI. LITERATURVERZEICHNIS

Aufgabe dieser Arbeit war es, anhand von 19 Fällen aus dem Krankengut dieser Abteilung, die während eines Zeitraumes von über 1o Jahren gefunden wurden, das Krankheitsbild der "Stummen Hydronephrose" im Säuglings- und Kindesalter zu beschreiben. Insbesondere waren das klinische Erscheinungsbild einer Stummen Hydronephrose, die Schwierigkeiten der Diagnostik und die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Krankheitsbildern, wie vor allem gegenüber der Nierenaplasie, darzulegen.

Aus dem Krankengut der Chirurgisch-orthopädischen Abteilung verwandte ich dazu die Krankenblattunterlagen mit den Röntgenbefunden, den Befunden der Isotopen-Szintigraphie und Nephrographie und führte Nachuntersuchungen durch.

I. ÜBER HYDRONEPHROSEN IM SÄUGLINGS- UND KINDESALTER

1. Einteilung nach der Ätiologie

Die häufigsten Ursachen von Hydronephrosen im Kindesalter sind angeborene Mißbildungen am harnableitenden System. Daher erscheint auch eine Übersicht über die möglichen Störungen und damit eine Einteilung der Hydronephrosen nach ätiologischen Gesichtspunkten am sinnvollsten zu sein, da sie die pathogenetischen Vorgänge klärt und therapeutisch nutzbar zu machen ist (BOEMINGHAUS).
Nach der Art der angeborenen oder der erworbenen Harnabflußstörungen unterscheidet man Hydronephrosen, bei denen die Harnstauung 1. mechanische, 2. dynamische Ursachen hat.

Mechanische Ursachen

Über mechanische angeborene Obstruktionen des harnableitenden Systems der verschiedensten morphologischen Formen sind zahlreiche Veröffentlichungen erschienen. KRETSCHMER fand sie als eindeutige Ursachen der Hydronephrosen im Kindesalter in 24 von 1o1 Fällen oder 23,7%. LUTZ berichtet über 6 von 17 Fällen, die durch angeborene mechanische Abflußstörungen verursacht wurden. Unter den mechanischen Hindernissen stehen die verschiedenen Engen am Ureterabgang an erster Stelle. CAMPBELL fand derartige Ureterabgangsstenosen bei 11o von 828 Fällen (13,3%). Aberrierende Gefäße, die eine Harnstauungsniere verursachten, fand NIXON in etwa 32% seiner Fälle, er steht damit allerdings im Gegensatz zu CAMPBELL, der nur bei rund 4,4% aberrierende Gefäße als ätiologische Ursache für die Ausbildung einer angeborenen Hydronephrose angibt.
BOEMINGHAUS betont, daß aberrierende oder akzessorische Gefäße - vor allem die unteren Polgefäße, die vor und hinter dem Ureter liegen können - häufig erst in Verbindung mit einer primären Austreibungsschwäche des Nierenbeckens an Bedeutung gewinnen, da diese zu einer allmählichen Dilatation des extrarenalen Beckens führt, das dann den Gefäßstrang überlagert. So kann dann ein akzessorisches Gefäß die Ursache dafür sein,

daß sich aus einer leichten und an sich belanglosen dynamischen Nierenbeckendilatation eine große hydronephrotische Sackniere entwickelt.
Als weitere mechanische Hindernisse einer Harnabflußstörung finden sich Klappen- und Faltenbildungen des Ureters, Strikturen am Ureter oder Urethra erworbener und angeborener Art, weiter Obstruktion durch Steine, die CAMPBELL nur in 9 von 828 Fällen (ca. 1%), KRETSCHMER in rund 8% seiner Fälle fand. ÖSTLING betont die Häufigkeit, mit der Schleifen und Knoten des Ureters bei Hydronephrosen im Kindesalter gefunden werden. Er hat gezeigt, daß eine Reihe von Knoten, die sich auf Muskularis und Mukosa, aber nicht auf die Adventitia des Ureters erstrecken, zum normalen Bild des oberen Ureterdrittels beim Foeten gehören, und vermutet, daß die Persistenz eines dieser Knoten, die sich im Verlauf der normalen Entwicklung spontan zurückbilden, zur Abflußstörung führen könnte. Weitere mechanische Hindernisse sind fixierte Ureterknickungen, zu hoher Ureterabgang, Verwachsungen des Ureters mit dem Nierenbecken, Verletzungen und narbige Verziehungen, Tumoren der Niere, Blase oder Prostata, Blasen- oder Harnröhrenfremdkörper, Hydro- oder Hämatokolpos und extra- und intraperitoneale Abscessbildung.

Nahezu die Hälfte aller Hydronephrosen im Kindesalter sind bilateral. So fand KRETSCHMER beidseitige Hydronephrosen in 39,6%, CAMPBELL in 43,4% der Fälle. Während eine Obstruktion um oder am Blasenausgang zwangsläufig beidseitige Hydronephrose zur Folge hat, sind auch die beiderseitigen supravesikalen Abflußhindernisse durchaus keine Seltenheit. (CAMPBELL fand in 21o von insgesamt 828 Fällen ein bilateral supravesikales Hindernis, darunter 68mal eine Striktur an der Ureter-Blasen-Einmündung, 11mal eine Ureterabgangsstenose, 5mal eine sonstige Striktur am Ureter, 4mal Ureterocelen - jeweils bilateral.) Trotz all dieser Ursachen geben in einem Teil der Fälle die operativen Befunde keinen offensichtlichen Hinweis auf die Ursache der Störungen. Dies hat zur Annahme einer dynamischen Ätiologie der Hydronephrosen geführt, die ISRAEL als erster der mechanischen Pathogenese gegenübergestellt hat (nach BOEMINGHAUS).

Dynamische Ursachen

Die dynamisch bedingten Harnstauungsnieren - deren Ursache im angelsächsischen Schrifttum meist als funktionelle Störung bezeichnet wird - sind zwar nicht so häufig wie die mechanisch bedingten, aber gerade im Kindesalter sind angeborene Zustände dieser Art häufig zu beobachten (WILLIAMS, SINGER u.a.). Auch CAMPBELL weist darauf hin, daß Harnstauung und/oder Harnverstopfung oft von einer neuromuskulären Erkrankung der ableitenden Harnwege herrühren, wobei die Störung des ZNS beim Kind häufig die Folge einer Anomalität beim Schluß des Neuralrohres darstellt (Spina bifida, Meningocele usw.). Als weitere Folgen von Mißbildungen des Rückenmarkes wären die Blasendystonien zu nennen, die hypotone Blase und in diesem Zusammenhang vor allem die hypertone Blase, die außer angeborenen auch erworbene Ursachen haben kann, wie Encephalitis, Poliomyelitis, Tumoren und Traumen des Rückenmarkes ("neurogenic bladder"). Diese hypertone Blase ist durch Trabekulation und Dilatation des posterioren Urethraanteils sowie Ausdrückbarkeit, Harndrang und Inkontinenz gekennzeichnet. Die oberen Harnwege können verschiedene Grade der Erweiterung aufweisen, und außerdem besteht in solchen Fällen meist ein vesico-ureteraler Reflux (LINNEWEH u. JARAUSCH).
LUTZ fand bei 11 von 17 Fällen, also bei der Mehrzahl, keinen Zusammenhang zwischen der Erweiterung der ableitenden Harnwege und einer anatomisch nachweisbaren Verlegung der Harnpassage; bei 6 dieser Fälle fand sich eine weitere Mißbildung im Harntrakt. Die Insuffizienz der harnaustreibenden Kräfte kann verschiedene Ursachen haben, so z.B. eine mangelhafte Ausbildung der Uretermuskulatur. Nach BOEMINGHAUS beruht sie aber in der Regel auf kongenitalen Innervationsstörungen, die von höheren Zentren auszugehen scheinen, wobei vor allem die parasympathischen Elemente des Nervensystems betroffen sind. Die umschriebenen lokalisierten Folgen dieser Art sind Spasmen am Ureterabgang oder Blasenhals und Insuffizienz der Ostien. Bei vielen Mißbildungen der Niere kann sich die Unterwertigkeit des gesamten Organsystems in einer primären Erweiterung des Nierenbeckens oder in einer Erweiterung des Harnleiters in seinem ganzen Verlauf zeigen. (In diesem Fall spricht man

allgemein von einem Megalureter.) Doppelseitige Megalureteren können auch mit einer Megacystis kombiniert sein, WILLIAMS bezeichnet das als Megaureter-Megacystis-Syndrom. Oft scheinen auch gleichzeitig eine Atonie des Hohlorgans und ein Spasmus des Schließmuskels vorzuliegen (BOEMINGHAUS, CAMPBELL, WILLIAMS). Als weitere Ursachen für dynamische Harnstauungsnieren nennt SINGER (in OBERNIEDERMAYR: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters, Bd.II) erworbene Innervationsstörungen, etwa durch traumatische Insulte, degenerative Prozesse oder Tumoren des Rückenmarkes oder der peripheren Nerven, ferner Harnwegsinfekte, die durch ihren neurotoxischen Effekt zur Erweiterung vor allem des Ureters beitragen können.

Charakteristische Merkmale der dynamischen Harnstauungsnieren sind nach BOEMINGHAUS: Vergrößerung des Nierenbeckens infolge Atonie ohne nennenswerte intrapelvine Druckerhöhung, deswegen das Fehlen stärkerer Beschwerden, insbesondere kolikartiger Schmerzen bei dieser Form. Die Harnstauung ist nicht Ursache, sondern Folge der Ektasie (LUTZ). Weiter fehlt bei der atonischen Harnstauungsniere eine derbe, palpable "Geschwulst" - im Gegensatz zur mechanisch bedingten. Durch die fehlende Erhöhung des intrapelvinen Druckes besteht häufig ein deutliches Mißverhältnis zwischen der oft beachtlichen Größe des extrarenalen Beckens und der vergleichsweise geringfügigen Ausweitung der Kelche. Im Gegensatz dazu wird bei der anderen Form der Harnstauung durch den gesteigerten Druck im Nierenbecken auch das intrarenale Hohlsystem erweitert. Ebenfalls aufgrund der fehlenden Druckerhöhung wird bei der atonischen Hydronephrose trotz starker Dilatation die Funktion der Niere nicht so schnell beeinträchtigt wie bei der mechanisch bedingten Harnstauungsniere. BOEMINGHAUS zweifelt nicht daran, daß der erste Anstoß zu einer Erweiterung des Nierenbeckens in vielen Fällen von einer dynamischen Entleerungsstörung ausgeht. Daraus wiederum resultieren sekundär mechanisch bedingte ungünstige Entleerungsbedingungen, die die bereits primär vorhandene mechanische Störung ganz erheblich steigern können. Er betont jedoch ausdrücklich, daß der Schwerpunkt für die weitere Entwicklung einer Harnstauung deswegen durchaus nicht auf dem

dynamischen Hindernis zu liegen braucht. LUTZ, WILDBOLZ, HESSE u.a. Autoren glauben, daß es sich bei der Pathogenese der Säuglingshydronephrose überwiegend um eine Fehlbildung oder Fehlleistung der gesamten Wandung oder einzelner Bestandteile der ableitenden Harnwege handelt und daß die primär mechanisch bedingte Abflußbehinderung in ihrer Bedeutung oft überschätzt wird. CAMPBELL, der auch auf die Häufigkeit der angeborenen neuromuskulären Erkrankungen des Harntrakts hinweist, betont jedoch mehr die vielfältigen, angeborenen mechanischen Harnabflußstörungen und deren Kombinationen miteinander.

2. Pathogenese

Die Lokalisation des Harnabflußhindernisses ist nicht ohne Einfluß auf den Grad der Parenchymschädigung. Je näher das Hindernis der Niere lokalisiert ist, desto schwerer und schneller treten Parenchymveränderungen auf. Durch den ansteigenden Druck innerhalb des Nierenbeckens, der durch die Summe von Nierensekretionsdruck und hydrostatischem Druckelement durch den Harnstau gebildet wird (CAMPBELL), wird das Parenchym zwischen der ansteigenden Flüssigkeitsmenge im Nierenbecken und der wenig elastischen Nierenkapsel komprimiert. Dieser Rückstau führt zu Zirkulationsstörungen im Nierenparenchym, durch die kleine Blutungen auftreten können, die dann zur Hämaturie führen. Bei anhaltendem Druck entwickelt sich so durch fortschreitende Atrophie die hydronephrotische Schrumpfniere. Zu den schweren Veränderungen führt nicht die Kompression an sich, sondern die Durchblutungsstörung des Parenchyms (SINGER in OBER-NIEDERMAYR: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters, Bd.II). Liegt das Nierenbecken zum größten Teil extrarenal, so sind die Ausweitung der Kelche und die Veränderungen des Parenchyms vergleichsweise geringer als bei intrarenalem Nierenbecken, da ein Teil des Harnstauungsdruckes durch die Ausweitung der Nierenbeckenwand abgefangen werden kann. Bei intrarenalem Becken hingegen kann eine anatomisch mäßig erscheinende Ausweitung von Nierenbecken und -kelchen schon schwerwiegende Parenchymzerstörung bedingen. Ähnlich verhält es sich bei tie-

fer gelegenen Hindernissen, bei denen ein Teil des Rückstaus durch die Elastizität der Ureterwand aufgefangen werden kann (CAMPBELL, SINGER u.a.). Als röntgenologisches Zeichen eines Harnrückstaus im Nierenbecken tritt zunächst eine Erweiterung der kleinen Calices auf, die dann bei fortschreitender Entwicklung der Stauung verschwinden, während die großen Kelche zu plumpen, rundlichen Gebilden ausgeweitet werden. Endzustand ist dann eine unförmige cystische Auftreibung des gesamten Nierenbecken-Kelch-Systems. Aus der Größe des Nierenbeckens allein kann jedoch im allgemeinen nicht auf die Schwere der Parenchymschädigung geschlossen werden (BOEMINGHAUS).
Nach BOSHAMMER, SINGER u.a. bestehen zwischen Hydronephrosen im Kindesalter und solchen im Erwachsenenalter gewichtige Unterschiede. So reagieren Nierenbeckenwand und Nierenparenchym auf eine Harnabflußstörung zunächst mit aktivem Wachstum, und die folgende Parenchymatrophie erreicht bei Jugendlichen nur selten den Grad des Erwachsenenalters. Beim Fehlen pyelonephritischer Prozesse entspricht die Masse des schmalen Parenchymsaumes oft der einer normalen Niere.

3. Symptomatik und Diagnose

Einen typischen Symptomenkomplex der Hydronephrose gibt es nach Übereinstimmung verschiedener Autoren nicht (BOEMINGHAUS, SINGER, CAMPBELL, LUTZ). Die Symptomatologie der Hydronephrose wird vorwiegend durch ihre sekundären Folgezustände und Komplikationen bestimmt. So können einseitige aber auch doppelseitige Hydronephrosen oft über längere Zeit klinisch symptomfrei verlaufen. Bei der doppelseitigen Hydronephrose ist das daher erklärlich, daß sie überwiegend von einem tiefsitzenden mechanischen Hindernis oder von einer dynamischen, funktionellen Störung ausgelöst wird und die daraus resultierende allmähliche Dilatation der Harnwege wenig Symptome verursacht. Auch die einseitige, nicht infizierte Hydronephrose scheint - eine gesunde Niere der anderen Seite vorausgesetzt - Säuglinge und Kleinkinder kaum in ihrem subjektiven Befinden zu stören.

LUTZ berichtet über 5 Kinder mit doppelseitiger Hydronephrose, die über längere Zeit keinerlei Symtome zeigten. Klinisch krank werden die meisten Kinder erst nach Einsetzen der Infektion, die die häufigste Komplikation der Hydronephrose darstellt. CAMPBELL fand in 149 von 235 klin. behandelter Fälle das Vorliegen einer Infektion. Das steht mit der allgemeinen Erfahrung in Übereinstimmung, daß über die Hälfte aller Hydronephrosen des Kindesalters, die zur Behandlung kommen, infiziert sind. Aus der hohen Zahl der Sekundärinfektionen ergibt sich auch das häufigste klinische Erscheinungsbild der Hydronephrosen: Akute oder chronisch rezidivierende Pyurie, die dann oft erst Anlaß der urologischen Untersuchung ist und zur Aufdeckung der Hydronephrose führt.
In fortgeschrittenem Stadium kann sich dann ein ähnliches Bild wie bei chronischer interstitieller Nephritis bieten. Weitere Symptome sind Fieber, undifferenzierte Bauchschmerzen, die manchmal das klin. Bild einer Appendicitis oder Cholezystopathie bieten können. Selten tritt Hämaturie auf, und auch ein langsamer Rest-N Anstieg ist nicht häufig und auch dann erst relativ spät zu beobachten. Große Hydronephrosen können als Tumoren palpabel sein und die vordere und seitliche Bauchwand vorwölben (s.u.).

II. "STUMME HYDRONEPHROSEN"

Der eindeutige Nachweis einer Hydronephrose kann nur durch röntgenologische Untersuchungen, das sind im allgemeinen die Routineverfahren der intravenösen und retrograden Pyelographie, durch Kontrastdarstellung der ableitenden Harnwege gestellt werden. Es gibt aber Fälle, die sich durch diese Verfahren der urologischen Röntgendiagnostik nicht darstellen lassen, also zu den stummen Nieren zu rechnen sind und fälschlicherweise häufig als Nierenaplasie diagnostiziert werden.
Im klinischen Sinne wird für diese Ausführung eine hydronephrotische Niere, deren Ausscheidungsfunktion für die Darstellung durch ein Kontrastmittel nicht ausreicht, als "Stumme Hydro-

nephrose" bezeichnet. Bei solchen Hydronephrosen ist die eindeutige Diagnose oft erst bei der Operation zu stellen. BOEMINGHAUS spricht in seiner "UROLOGIE" von einer diagnostischen Lücke, der man sich bewußt bleiben muß, wenn man in solchen Fällen den operativen Weg der Behandlung beschreitet.
Es ist nicht ganz korrekt, eine im klinischen Sinne stumme Niere auch als funktionslos zu bezeichnen. Empfindlichere Untersuchungsmethoden wie Angiographie, Szintigraphie und Isotopennephrographie haben gezeigt, daß ein gewisser Prozentsatz solcher Nieren noch eine Funktion erkennen läßt (s.u.).

Eine stumme Niere, bei der weder Ausscheidungsurographie noch instrumentelle Füllung des Nierenbeckens zu einem Ergebnis führen, kann durch viele Erscheinungen verursacht sein. Als wichtigeste Möglichkeiten seien genannt:
Einmal ein Ureterverschluß durch Stein, Obliteration, Stenose oder tumoröse Einmauerung; dann alle Prozesse, die zu einer weitgehenden Degeneration des Nierenparenchyms selbst führen können, wie Hydronephrose, Pyonephrose, pyelonephritische Schrumpfniere, Tumor, Nieren-Tbc, Nierenstein, Nierentrauma, Verlegung einer Nierenarterie oder Nierenvenenthrombose (HARTMANN). Die Arten der angeborenen Nierenmißbildungen, bei denen eine stumme Niere entstehen kann, sind vor allem Nierenaplasie oder Hypoplasie, Hydronephrose, die cystischen Nierenmißbildungen und ektopischer Ureter. STRANDNESS, der 7o Fälle von stummer Niere untersuchte, fand als Ursache 9mal eine angeborene Mißbildung des Harntraktes. Dabei handelte es sich 5mal um Nierenaplasie, je einmal um einseitige multicystische Niere und beidseitige polycystische Nierendegeneration und zweimal um Hydronephrose. Die Ursache der Hydronephrosen war einmal ein aberrierendes Gefäß, das eine Ureterabgangsstenose verursacht hatte, und einmal bilaterale, offensichtlich konnatale Strikturen am Ureterabgang. Weitere Ursachen waren Steine (12), die zweimal von hydronephrotischen Veränderungen des Nierenbeckens gefolgt waren, und schließlich Neoplasmen der Niere (8), der Blase (5) und des Uterus, des Colon und des Ovars (12 Fälle).

SPJUT und NICOLAI untersuchten 83 Nephrektomie-Präparate von stummen Nieren, die sich bei 255 Nephrektomien fanden, die während eines Zeitraumes von 5 Jahren durchgeführt wurden (= 32,5%). Nach ihren Untersuchungen sind 75% der röntg. stummen Nieren durch Stauungen an den harnableitenden Wegen bedingt. In 65% der Fälle fanden die Autoren außerdem noch Pyelonephritiden und in 8,5% Neoplasien der Niere. Unter den 83 Fällen waren 13 Kinder, darunter 5, die wegen einer hydronephrotisch veränderten Niere nephrektomiert wurden. Eine Harnabflußstörung ist nach ihren Untersuchungen der häufigste pathogenetisch verantwortliche Faktor für eine urographisch stumme Niere. Dies unterstützt die Beobachtung, daß eine Harnabflußstörung eine verzögerte Ausscheidung des Kontrastmittels bewirkt oder diese ganz verhindert. Einmal wird das Kontrastmittel durch die Ausscheidung in einen harngefüllten Sack stärker verdünnt, woraus sich ein schlechter Kontrast-Schatten auf dem Rö-Bild ergibt, zum anderen wird es durch die Druckatrophie des sezernierenden Nierenparenchyms nur sehr mäßig und zeitlich verzögert ausgeschieden (WILLICH). Bei hochgradiger, längerbestehender Harnstauung, die zudem meist noch von einer Infektion begleitet ist, findet sich histologisch neben entzündlichen Veränderungen eine Verödung und Hyalinisierung der Gefäße und Glomerula und eine Verschmälerung der Markpapillen. Dies führt zur Rarefizierung noch durchbluteter Gefäße und damit zur Durchblutungsstörung der Niere. Diese wird noch durch den erhöhten Druck des flüssigkeitsgefüllten Beckens auf das Parenchym verstärkt. Alle diese Schädigungen sind dann für die Entstehung einer röntgenologisch stummen Niere verantwortlich (VOLLMER).

III. DARSTELLUNG DER FÄLLE

Es folgt zunächst eine zusammenfassende Darstellung der einzelnen Fälle. Im Anschluß daran soll versucht werden, eine Aufgliederung und auswertende Übersicht der Kasuistik zu geben.

In einem Zeitraum von über 15 Jahren wurden im Krankengut dieser Abteilung 19 Fälle von "stummen Hydronephrosen" gefunden. Es handelt sich also um ein relativ seltenes Krankheitsbild, das aber möglicherweise nicht so selten bleiben wird, wenn allerorts sämtliche diagnostische Maßnahmen ausgeschöpft werden.

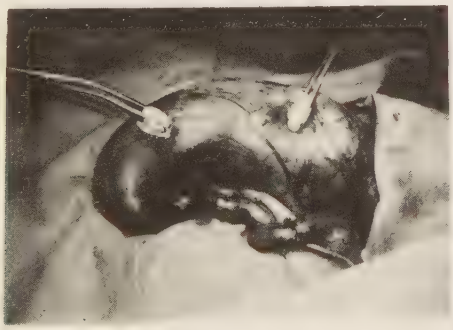
Fall 1 W., Christian

Der 2 Monate alte Säugling wurde eingewiesen, da vor 2 Wochen in der Mütterberatung erstmals ein Tumor im Bereich des linken Bauches festgestellt wurde. Lokalbefund: Im li. Mittel- und Unterbauch palpatorisch indolenter, walzenförmiger Tumor von derber Konsistenz und glatter Oberfläche. I.V.Pyelogramm: Li. keine Darstellung, re. mäßige Hydronephrose bei guter Ausscheidungsfunktion der re. Niere. Die Einweisungsdiagnose lautete Hydronephrose o. Cysenniere o. intraperitonealer Tumor. Bei der Operation fand sich eine hochgradig hydronephrotisch veränderte Niere mit starkem Parenchymschwund, auffallend war neben hoher Ureterinsertion der sehr dünne li. Harnleiter. Nephrektomie. (Vgl. Präparatphoto S.)

Fall 2 R., Erwin

Der 6 Monate alte Bub, der an Bauchschmerzen, Obstipation, häufigem Erbrechen, Fieber und Pyurie erkrankte, wurde mit der röntg. gestellten Diagnose Hydronephrose und Hydroureter rechts sowie Nierenaplasie li.(!) eingewiesen. Eine Probelaparatomie bestätigte den Rö.Befund rechts, links war keine Niere zu tasten. Wegen des schlechten Allgemeinzustandes wurde rechts ein Ureterostoma angelegt. Entl. mit deutlich gebessertem Urinbefund und normalen Elektrolytwerten.

Bei der Wiederaufnahme nach 14 Monaten bestand bei gut funktionierendem Uterostoma und trotz laufender antibiot. Therapie eine chronische Harnwegsinfektion. (Der Urin enthielt bakt. Enterokokken und Staphylokokken.) I.V. Pyelogramm: Die Hydronephrose re. hatte sich nicht zurückgebildet, links zeigte sich erneut keine Darstellung. Das jetzt durchgeführte Szintigramm und Nephrogramm ergaben folgenden Befund: Stauungsniere rechts bei erheblicher Abflußstörung, die tubulo-sekretorische Funktion der re. Niere ist dabei jedoch nicht nennenswert eingeschränkt. Nephrektomie-Typ links im Sinne einer Nierenaplasie bzw. stummer Niere links.
Im Gegensatz zu früher war jedoch jetzt ein großer, prallelastischer Tumor im Bereich der li. Abdominalhälfte palpabel. Die Abdomen-Leeraufnahme (Bauchübersicht im Hängen) ergab keine Verdrängungserscheinungen.



Op. Photo:
Enorm erweiterter Megalureter (Fall 2)

Bei der nun indizierten Nierenfreilegung re. fand sich ein retroperitoneal gelegener, prall mit Flüssigkeit gefüllter walzenförmiger Tumor von etwa Kinderarmdicke, der an der Blaseneinmündungsstelle sehr eng war. Es handelte sich um einen enorm erweiterten Hydroureter. Dieser wurde zusammen mit dem hydronephrotisch erweiterten doppelten Nierenbecken, an dem makrosko-

pisch kein Nierengewebe nachzuweisen war, in toto entfernt. (Vgl. auch Präparatphoto S.) Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Fall 3 F., Florian

Wegen der diagnostischen Schwierigkeiten, die hier auftraten, soll dieser Fall etwas ausführlicher dargestellt werden. Im Alter von 14 Monaten wurde bei dem Jungen wegen starker Pyurie ein I.V. Pyelogramm durchgeführt. Dieses ergab eine hochgradige rechtsseitige Hydronephrose mit Megalureter rechts und Balkenblase, während die linke Niere nicht zur Darstellung kam. Es wurde eine Nierenfistel rechts angelegt, die zunächst gut funktionierte, und die Hydronephrose bildete sich zurück. Bei der Zystoskopie fiel eine Stenose im proximalen Bereich der Urethra auf. Daraufhin erfolgte die Überweisung zur weiteren operativen Therapie. Bei der Aufnahme zeigten sich keine Dekompensationszeichen von seiten der Niere. Mit einem Auslaufcystogramm wurde der Verdacht einer Blasenausgangsstenose bestätigt, die als Ursache der Nierenschädigung angesehen werden mußte. Das Ergebnis einer Nierenszintigraphie stimmte mit dem Befund des A.U. überein: Die linke Niere war isotopennephrographisch und szintigraphisch funktionsstumm, re. Niere und rechter Ureter stellten sich bei einwandfreien Konzentrationsverhältnissen leicht vergrößert dar. Die Blasenausgangsstenose wurde operativ beseitigt. Bei einem post op. A.U. stellte sich die re. Niere bei guter Ausscheidung des Kontrastmittels nach wie vor stark verplumpt dar, die linke Niere war weiterhin stumm. Von jetzt an beherrschte die chronische Harnwegsinfektion das Krankheitsbild des kleinen Patienten. Die Harnwegsinfektion konnte trotz gezielter antibiotischer und chemotherapeutischer Behandlung während zweier stationärer Aufenthalte in der Klinik (3 und 7 Monate post op.) nicht saniert werden. 15 Monate nach der Operation kam der Junge erneut zur Aufnahme. Rest-N und Elektrolytwerte waren normal, es bestand jedoch immer noch eine leichte Harnwegsinfektion. Das Reflux-Urogramm ergab einen negativen Befund, jedoch fand

sich auf der linken Seite der Blase eine walnußgroße, divertikelartige Ausstülpung, die einer operativen Revision unterzogen wurde. Das vor der Operation durchgeführte Isotopennephrogramm ergab folgenden Befund: Nephrektomie-Typ links bei nachgewiesener Nierenaplasie (!), erhebliche Abflußstörung rechts bei guter tubulo-sekretorischer Funktion der re. Niere. Operation: Nach Freilegung der Blase und der linken Blasenhinterwand fand sich bei Verfolgung des vermeintlichen Blasendivertikels nach proximal, dem Verlauf eines normalen Ureters folgend, ein daumendickes, schlauchartiges Gebilde, das weit nach proximal sondiert werden konnte, nach distal jedoch nicht durch ein Lumen mit dem "Blasendivertikel" in Verbindung stand. Es handelte sich um den erweiterten Ureter, der mit der Blase nicht in offener Verbindung stand. Deshalb erfolgte nach provisorischem Wundverschluß Umlagerung zur Nierenfreilegung. Das schlauchartige Gebilde wurde retroperitoneal aufgesucht und proximal verfolgt. Der vielfach gewundene Ureter verlief in seinen oberen Abschnitten weit nach rechts herüber. Im linken Nierenlager fand sich ein mandarinengroßer hydronephrotischer Sack, dem das Nierenparenchym nur noch in etwa 2 mm dicker Schicht auflag. Damit war erwiesen, daß links keine Nierenaplasie, sondern lediglich eine völlig stumme Niere vorlag. Nephrektomie. Diagnose: Funktionslose, hydronephrotische Niere links mit teilweise obliteriertem Megalureter.
Entl. nach komplikationslosem postoperativem Verlauf.

Fall 4 B., Bernhard

Der $8^1/2$jährige Junge wurde zur klinischen Untersuchung und chirurgischen Therapie seiner stummen Niere links überwiesen. Bei der Aufnahme bestand eine minimale Pyurie, sonst waren keinerlei auffallende Befunde zu erhalten. Bei der Nierenfreilegung fand sich ein völliger Verschluß des Ureterabganges bei hydronephrotischer Erweiterung des Nierenbeckens. Die Stenose wurde reseziert und eine End-zu-End-Anastomose durchgeführt. Eine Probeexcision aus der Niere ergab eine schwere interstitielle Nephritis. Im post-op. A.U. wurde links erneut

kein Kontrastmittel ausgeschieden. Auch im Szintigramm ließ sich keine Funktion nachweisen, dementsprechend bildete sich auch szintigraphisch kein funktionstüchtiges Parenchym ab. Der tomographisch sichtbare Nierenschatten entsprach einer funktionslosen Niere. Rechts lagen normale Verhältnisse vor. Wegen eines Stops 6-8 cm prävesical wurde eine Exploration des prävesicalen Ureterabschnittes li. durchgeführt, es fand sich eine taschenförmige Enge, die zunächst aufbougiert und unter Belassung eines T-Drains verschlossen wurde. (T-Rohr am 18. Tag post op. entfernt.) Bei der Wiederaufnahme nach 4 Monaten stellten sich linke Niere und linker Ureter erstmals als weites und plumpes System im Bereich der hydronephrotisch veränderten li. Niere dar. Im Szintigramm wurde erstmals eine schwache Aktivitätsanreicherung für Radio-Salyrgan registriert, als möglicher Ausdruck einer minimalen Wiederaufnahme der Funktion post op. Entl. ohne Beschwerden in gutem A.Z. Nachunters. nach 4 Monaten: Pyelographisch bestand auf der li. Seite eine deutlich verzögerte Ausscheidung, erst nach 50 Min. stellte sich das Nierenkelchsystem dar; gegenüber der letzten Untersuchung fand sich aber eine deutliche Besserung der Ausscheidung und ein geringgradiger Rückgang der Hydronephrose. Bei einer weiteren Untersuchung $1^1/2$ Jahre post op. bestand immer noch eine verzögerte Ausscheidung, die Hydronephrose hatte sich kaum weiter zurückgebildet. Der Urin war ohne pathol. Befund, die Miktion normal, und der Junge befand sich in einem ausgezeichneten A.Z.

Fall 5 S., Peter

Der 12j. Junge kam zur Aufnahme, nachdem er einige Zeit nach einer Appendektomie mit Schmerzen im re. Unterbauch und zeitweiligem Erbrechen erkrankte. Im letzten Jahr vor der Aufnahme verstärkten sich die Beschwerden, sie traten alle 1-2 Monate auf und dauerten mitunter 8 Tage. Bei der Aufnahme stellte sich das re. harnableitende System im A.U. nicht dar, es war nur ein großer Weichteilschatten zu sehen. Klin. bestand lediglich ein leichter Druckschmerz im re. Nierenlager. Bei der Op. wurde eine schlaffe, hydronephrotisch erweiterte Niere entfernt, an

der makroskopisch kein Parenchym festzustellen war. Path.-histol. Diagnose: Massive Hydronephrose, chron. vernarbende Pyelonephritis. Kontrollunters. 3 Jahre post op.: Pyelographisch normale Verhältnisse am li. harnableitenden System, Urin ohne path. Befund, der Junge war völlig beschwerdefrei.

Fall 6 L., Annemarie

Das 12j. Mädchen wurde wegen eines großen linksseitigen Nierentumors eingewiesen. Das I.V. Pyelogramm ergab keine Darstellung des li. harnableitenden Systems, zeigte jedoch eine starke Verdrängung des li. Nierenschattens. Der Urin war ohne path. Befund. Operation: Der über faustgroße "Tumor" ließ sich gut darstellen, es handelte sich um eine riesige Hydronephrose, bei der Nierenparenchym lediglich vorn außen unten in geringer Ausdehnung und Dicke vorhanden war. Ursache der Harnstauung war eine hohe Ureterinsertion mit hochgradiger Abgangsstenose. Wegen der schweren Organschädigung wurde die Niere entfernt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Eine Kontrollunters. 4 Jahre p.Op. ergab pyelographisch normale Verhältnisse an der Restniere, der Urin war ohne path. Befund und in der Zwischenzeit waren keine Beschwerden urologischer Art aufgetreten.

Fall 7 H., Gabriele

Das $1^1/2$ Jahre alte Mädchen wurde wegen rezidivierender Pyurien und undifferenzierter Bauch- und Rückenschmerzen überwiesen. Im Ausscheidungsurogramm konnten rechts keine ableitenden Harnwege dargestellt werden. Die chron. Harnwegsinfektion war schon vorher nach Resistenzprüfung der Erreger gezielt behandelt worden, es traten jedoch immer wieder Rezidive auf. Klinisch fanden sich bei der Aufnahme ein aufgetriebener Leib und gespannte Bauchdecken, ein Tumor war jedoch nicht sicher palpabel. Das re. Nierenlager war vermehrt druck- und klopfempfindlich. Bei der Nierenfreilegung fand sich eine große pralle Niere mit stark erweitertem Nierenbecken, aus dem ein fingerdicker, stark geschlängelter Ureter abging. Die Dilatation des Ureters

war in der Mitte am stärksten, während er sich kurz oberhalb der Blase stark verjüngte. Wegen der schweren Parenchymschädigung wurde nephrektomiert. Path.-histolog. Diagnose: Hydroureter und Hydronephrose mit ascendierender chron. und eitriger abscendierender Entzündung. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Fall 8 K., Franz-Josef

Der 3 Monate alte Junge hatte nach den Angaben der Eltern vor 3 Wochen plötzlich einen Anfall von 3 Minuten Dauer, bei dem er blau wurde, die Augen verdrehte und die Glieder steifhielt. Diese Anfälle wiederholten sich mehrere Male. Das Kind wurde dann in einem auswärtigen Kinderkrankenhaus behandelt. Auffallend war dort vor allem der ständig meteoristisch aufgetriebene Leib. Wegen Verdachts auf linksseitigen Abdominaltumor wurde das Kind dann überwiesen. Die Miktion war immer normal, kein Erbrechen. Lokalbefund: Es fanden sich ein stark aufgetriebener Leib und im linken Unterbauch eine tastbare Resistenz, die sich palpatorisch gegen den Rippenrand abgrenzen ließ. Es bestand eine deutliche Abwehrspannung in diesem Bereich. Das A.U. ergab links keine Darstellung des harnableitenden Systems. Die Freilegung der linken Niere ergab, daß es sich um eine etwa kindskopfgroße hydronephrotisch veränderte Niere mit nur sehr dünner restlicher Parenchymschicht handelte. Soweit zu ersehen, bestand kein sichtbares Abflußhindernis, auch der Ureterabgang schien an normaler Stelle zu sein. Nephrektomie. Path.-histolog. Diagnose: Hydronephrotische Sackniere. Kontrolluntersuchung 5 Jahre p.op.: In der Zwischenzeit traten keinerlei Beschwerden von seiten der Restniere auf, die sich bei der A.U. normal darstellte. Es bestand kein path. Urinbefund, und dem Jungen ging es gut.

Fall 9 S., Günter

Der 2jährige Junge erkrankte eine Woche vor der Aufnahme mit krampfartigen Bauchschmerzen ohne Fieber und Erbrechen. Die Einweisung erfolgte wegen eines kindskopfgroßen Tumors im Mittelbauch, bei fehlender Nierenausscheidung rechts im I.V. Pye-

logramm. Lokalbefund: Man hatte den Eindruck, daß sich die Bauchdecken von innen her vorwölbten. Es bestand eine starke muskuläre Abwehrspannung der Bauchdecken. Der stark eiweißgetrübte Urin enthielt massenhaft Leukocyten und Erythrocyten. Bei der Operation fand sich eine stark gefüllte und erweiterte Harnblase, die durch einen faustgroßen cystischen Tumor, der retroperitoneal am Eingang zum kleinen Becken lag, stark nach kranial verdrängt war. Der Tumor erwies sich bei der Op. als hydronephrotische Sackniere, die makroskopisch kaum Parenchym aufwies. Als Nebenbefund wurde eine Uretergabelung kurz vor der Einmündung des Ureters in die Blase festgestellt. Der 2. Ureter zog kranialwärts in die Gegend des eigentlichen rechten Nierenlagers, wo bei Besichtigung und Palpation zunächst keine Niere gefunden worden war. Bei Verfolgung des zweiten Ureters fand sich schließlich eine kleinbohnengroße zweite Niere im Sinne einer Organverdoppelung. Diese Mikroniere wurde im Zusammenhang mit der hydronephrotischen Beckenniere entfernt. Entl. in gutem A.Z. bei saniertem Urinbefund.

Fall 1o F., Gertrud

Das 9jährige Mädchen kam mit der Diagnose Tumor seit Geburt und mehreren angeborenen Mißbildungen zur Aufnahme (Beckenspalte, Bauchwandbruch, Blasenspalte, Analprolaps). Lokalbefund: Zwischen den maximal abduzierten Beinen lag ein gut kindskopfgroßer Tumor, der sich aus der linken vorderen Körperhälfte fortsetzte. Der Tumor schien in seinem oberen Drittel mit beweglichen Darmschlingen gefüllt zu sein, während er in seinen unteren Partien eine mehr derbere Konsistenz zeigte. Die Haut war darüber gut verschieblich. Der Nabel war in der Breite bis etwa 8 cm ausgezogen und etwa 3 cm hoch, in seiner Lage nach unten und rechts verschoben. Rechts und dorsal vom Tumor bestand außerdem eine in 2 Teile unterteilte Blasenspalte. Die Blasenschleimhaut zeigte dorsal vom Tumor eine nach rechts verschobene Medianlinie, re. und li. von ihr lagen 2 querovale Öffnungen, die den Ureteröffnungen entsprachen. Aus der rechten Öffnung entleerte sich tropfenweise Urin, links war keine Harn-

entleerung zu beobachten. Die A.U. ergab rechts eine mäßige Hydronephrose, links zeigte sich keine Darstellung. Bei der Operation sah man im lateralen Bereich des Tumors ein bleistiftdickes Lumen, das dem Ureter entsprach. Es handelte sich also um eine in der Leiste gelegene riesige Hydronephrose ohne makroskopisch sichtbares Nierenparenchym. Nephrektomie. Weiterer Verlauf: 1/2 Jahr nach der Erstaufnahme Einpflanzung des rechten Ureters, der in die Gegend der Blasenspalte mündete, in das Sigma nach Coffey. Blutbild und Elektrolytwerte waren normal, die re. Niere funktionierte gut. 3 Jahre später wurde wegen erschwerter häuslicher Pflege die Ureterosigmoideostomie beseitigt und der Ureter in die Bauchwand zurückverlagert. Nach weiteren $1^1/2$ Jahren wurde bds. eine Ileotomie zur Verbesserung der Stellung des Beckens, der Hüftgelenke und zur Verkleinerung des Bauchwandbruches durchgeführt. 8 Jahre nach der Nephrektomie wurde eine Blasenexstirpation ausgeführt, das I.V. Pyelogramm zeigte eine prompte Ausscheidung rechts, die hydronephrotisch veränderte Niere, der Megalureter und das Ureterostoma waren ganz dargestellt. Trotz noch bestehender Harnwegsinfektion hatte sich das Kind altersgemäß entwickelt und war in einem guten A.Z.

Fall 11 U., Wolfgang

Der 1j. Junge wurde wegen Verdachts auf Pneumonie in ein Krankenhaus eingeliefert, wo bereits bei der Aufnahme der große Bauch auffiel. Die Überweisung erfolgte mit der Verdachtsdiagnose Nierentumor rechts. Lokalbefund: Im Bereich des rechten Mittel- und Unterbauches bestand ein mannsfaustgroßer, glatter, relativ scharf abgrenzbarer derber Tumor, der nicht ganz bis an das rechte Nierenlager reichte und nach allen Seiten etwas beweglich war. Das re. Nierenlager war nicht druckschmerzhaft, und es bestand keine muskuläre Abwehrspannung. Bei der I.V. Pyelographie zeigte sich eine homogene Verschattung im Bereich der gesamten rechten Bauchseite bei fehlender Darstellung des harnableitenden Systems. Eine Kontrastfüllung ergab eine deutliche Verdrängung des Colon ascendens nach medial. Links lagen

normale Verhältnisse vor. Die Operation ergab, daß der Tumor im wesentlichen von dem enorm gestauten Nierenbecken eingenommen wurde. Der Parenchymrest lag dieser gewaltigen cystischen Auftreibung in flacher Lage vorn außen an. Der ganz feine Ureter war am Abgang erheblich verengt und schien keinerlei Kommunikation mit dem Pyelon zu haben. Die Nephrektomie erfolgte wegen der weitgehenden Schädigung des Nierenparenchyms. Bei der Entlassung nach komplikationslosem postoperativem Verlauf war der Urin ohne path. Befund. Bei einer Nachuntersuchung 4 Jahre p.Op. stellte sich das li. harnableitende System im A.U. normal dar und der Junge befand sich in bestem A.Z.

Fall 12 B., Viola

Bei dem 1 Jahr alten Mädchen fiel schon 3 Wochen nach der Geburt ein sehr großer Leib auf. Bei einem ersten Krankenhausaufenthalt wurde ein Tumor im li. Leib festgestellt, der bei der Rö-Brei-Passage die Darmschlingen nach der Gegenseite verdrängte; wegen guten Gedeihens wurde das Kind - ebenso wie bei einer zweiten stationären Behandlung, als der Tumor an gleicher Stelle palpabel war - wieder nach Haus entlassen. Dann wurde das Kind wegen gestörter Entwicklung, schlechter Darmfunktion und gelegentlichen Fieberattacken zur operativen Behandlung überwiesen. Lokalbefund: Es fand sich ein auffallend großer Leib, der sich weich anfühlte. Im linken Oberbauch war ein unter den Rippen hervorkommender, nach unten etwas spitz zulaufender, derber Tumor zu tasten, der anscheinend nicht druckschmerzhaft war. Die A.U. ergab rechts die Darstellung eines etwas gestauten Pyelons bei noch normaler Kelchzeichnung, links fand sich keine Darstellung des harnableitenden Systems. Op.: In der linken Nierengegend fand sich ein etwa kindkopfgroßer, cystischer Tumor, der weit in das Abdomen hineinreichte. Die Punktion führte zur Entleerung von etwa 300 ccm gelblich-klarer Flüssigkeit, Nierengewebe konnte makroskopisch nicht nachgewiesen werden. Nephrektomie. Präparat: Kugelförmiges, sackartiges Gebilde mit fibröser, ca. 3 mm dicker Wand. Der Harnleiter ist kurz vor der Einmündung in dieses Gebilde atretisch und er-

hält nach ca. 6 mm langer Undurchgängigkeit ein für die dünnste Sonde eben passierbares Lumen. Der p.op. Verlauf war ohne Besonderheiten, und das Kind wurde in gutem A.Z. entlassen. Bei einer Nachuntersuchung 2 Jahre post Op. hatte sich das Kind gut entwickelt, die Restniere wies bei der A.U. ein mäßig gestautes Pyelon auf, schied das Kontrastmittel jedoch gut aus. Es bestand keine Harnwegsinfektion.

Fall 13 T., Ingrid

Das 7jährige Mädchen kam wegen häufiger, kolikartiger Schmerzattacken im linken Nierenlager, die in den letzten beiden Jahren wiederholt auftraten und von Erbrechen und zeitweise auch von Erythrourie und Pyurie begleitet waren. Lokalbefund: Das linke Nierenlager schien vermehrt ausgefüllt, es bestand eine deutliche Resistenz der Muskulatur sowie Druck- und Klopfschmerz. Das I.V. Urogramm zeigte rechts normale Verhältnisse, auch die Blauausscheidung erfolgte nach 2 Min. in kräftigen Stößen. Links war dagegen lediglich ein ziemlich großer Weichteilschatten zu erkennen. Der Versuch der retrograden Darstellung zeigte, daß nur der distale Teil des linken Ureters dargestellt werden konnte, da dieser Harnleiter etwa in seiner Mitte rechtwinklig nach außen abbog und nach etwa 2 cm nicht mehr darzustellen war. An dieser Stelle, bei etwa 12 cm, bestand ein unüberwindlicher Stop für den Ureterenkatheter. Op.: Es fand sich ein aufs äußerste gespanntes, mannsfaustgroßes Nierenbecken. Die Flüssigkeitsansammlung füllte auch die Niere selbst aus, und es bestand offensichtlich nur noch eine schmale Parenchymschicht. Der Harnleiter war an der Einmündungsstelle in das stark erweiterte Nierenbecken außerordentlich dünn. Da sich außerdem noch der U.K. nicht bis zur Blase in den Harnleiter einführen ließ, sondern vorher auf einen unüberwindlichen Widerstand stieß, wurde die Niere entfernt. - Bei einer Nachunters. 1 Jahr post Op. zeigte der Urin keinen patholog. Befund, die erhaltene Niere war von regelrechter Form und Größe und schied beim I.V. Pyelogramm das Kontrastmittel einwandfrei aus. Das Kind hatte sich altersgemäß entwickelt.

Fall 14 B., Helmut

Bei dem 1jährigen Jungen traten seit 1 Jahr im Abstand von wenigen Wochen Schmerzattacken im li. Oberbauch auf, wo sich allmählich eine flache Vorwölbung zeigte. Mehrmalige Röntgenuntersuchungen ergaben die gleichen urographischen Befunde: Fehlende Darstellung der linken Niere im I.V. Pyelogramm und unüberwindlicher Stop bei 12 cm (Stenose oder Atresie) beim Versuch der retrograden Darstellung. Rechts bestanden normale Verhältnisse. Der Urin war ohne path. Befund. Lokalbefund: Unter dem linken Rippenbogen war bei tiefer Palpation ein bis faustgroßer, nach unten reichender Tumor zu tasten, dessen Zugehörigkeit nicht eindeutig zu klären war. Op.: In der linken Nierengegend kam ein bindegewebig-derbwandiger, praller Sack zur Darstellung, dem nur im kaudalen Bereich Nierengewebe angelagert war. Die Wand des etwa kleinfingerdicken Harnleiters war 1o cm von dem sackartig erweiterten Nierenbecken entfernt ringförmig eingeschnürt. Nephrektomie.
Präparat: Hochgradig hydronephrotisch veränderte Sackniere mit derber Wand, die nur im kaudalen Bereich noch eine schmale Randschicht blassen Nierengewebes erkennen läßt. Nierenbecken kinderfaustgroß, Übergang in den erweiterten Harnleiter ohne Hindernis. Durchmesser des Harnleiters etwa 14 mm. 1o cm vom Nierenbecken entfernt hochgradige Harnleiterstriktur, die nur für die Spitze einer feinen Sonde durchgängig ist. Distaler Harnleiterabschnitt in gleicher Weise erweitert.
Bei einer Nachunters. 3 Jahre p.Op. stellte sich die Restniere pyelographisch normal dar, der Junge hatte keinerlei Beschwerden.

Fall 15 D., Franz

Der $6^1/_2$jährige Junge klagte seit 2 Tagen über heftiges Stechen in der li. Nierengegend, er hatte Temperatur,und alle Nahrung wurde sofort erbrochen. Diese, immer von Temperatur und Erbrechen begleiteten Zustände kamen im letzten Jahr 6mal vor. Lokalbefund: Außer einem leichten Klopfschmerz im li. Nierenlager war klinisch kein patholog. Befund zu erhalten. Bei der

I.V. Pyelogramm zeigte sich rechts ein etwas plumpes, nach oben konvex verlaufendes Nierenbecken bei zarter Kelchzeichnung. Links war ein plump und verbreitert erscheinender Nierenschatten erkennbar, Nierenbecken und -Kelche stellten sich jedoch nicht dar. Zystoskopie und retrograde Pyelographie ergaben eine normale Fassungskraft der Blase, deren Schleimhaut keine Besonderheiten aufwies. Nach i.v. Injektion von Indigokarmin erfolgte rechts nach 4 Minuten geringgradige Blauausscheidung, nach 5 Min. kräftige Ausscheidung in regelmäßigen Stößen. Links war auch nach 2o Min. keine Ausscheidung zu erkennen. Die Füllung des li. Nierenbeckens war nicht möglich, da die Spitze des Ureterenkatheters kurz vor dem Nierenbecken auf einen unüberwindlichen Widerstand stieß. Das Schattenband des Harnleiters war im ganzen erweitert. Op.: Das Nierenbecken des insgesamt vergrößerten Organs entsprach in seiner Größe der Faust des Patienten. Es fand sich eine ausgesprochene Ureterabgangsstenose. Nephrektomie.
Präparat: Länge 12, Breite des Nierenbeckens $4^1/2$ cm. Nierenbeckenwand verdickt, verschmälerte Parenchymschicht durch zahlreiche Höhlen unterbrochen, kein eigentliches Kelchsystem. Der Harnleiter war an der Abgangsstelle so eng, daß er nur mit einer feinen Sonde eben passierbar war, blasenwärts nahm er an Breite zu. Entl. nach komplikationslosem postoperativem Verlauf.

Fall 16 M., Klaus

Der 14 Monate alte Junge befand sich wegen Hilus-Tbc in einer Kinderheilstätte. Dort traten immer wieder starke Pyurien auf, nach längerer Antibiotikumtherapie vorübergehende Besserung, nach Absetzen des Antibiotikums erneut Rezidiv. Die Überweisung erfolgte dann wegen Verdachts auf Nierenmißbildung links. Das blasse, fieberheiße Kind war bei der Aufnahme in einem stark reduzierten A.Z. und hatte einen auffallend schlechten Hautturgor. Die I.V. Pyelographie ergab rechts eine Erweiterung des Harnleiters und geringe Kelchektasie bei ausreichender Ausscheidungsfunktion der rechten Niere. Links zeigten sich

erst nach 4 Std. in der Nierenbeckengegend einige fleckförmige Kontrastmittelschatten von etwa Pfennigstückgröße. Nach 5 Std. war eine ganz leichte Kontrastmittelanfärbung im Ober- und Unterbauch nachweisbar. Bei der Operation (nach Entfieberung unter Antibiot. Therapie) zeigte sich eine kleine, weiche Niere mit höckeriger Oberfläche. Das ampullenartig erweiterte Nierenbecken ging ohne Behinderung konisch in den im höchsten Grade erweiterten Harnleiter über. Dieser hatte die Weite einer durch Blähung erweiterten Dünndarmschlinge des Patienten und zog in mehreren S-förmigen Windungen blasenwärts. Im ganzen Ureterverlauf fanden sich keine Quer- oder Längsfaltenbildung, keine Klappen, keine Stenosen. An der Niere war keine Gefäßanomalie festzustellen. Nephrektomie. (Beschreibung des Op. Präparates s.u.) Entlassung in die Kinderheilstätte bei noch bestehender Pyurie. Nach 5 Mon. wurde der Junge wieder aufgenommen, da sich in der Zwischenzeit erneut eine massive Pyurie eingestellt hatte, die gegen jede Therapie resistent war. Beim A.U. zeigte sich, daß sich nun auch rechts eine schwere (infizierte) Hydronephrose entwickelt hatte, wobei die Ausscheidung der Restniere schwach und stark verzögert war. Die Pyurie war nicht zu beherrschen, und da ein nochmaliger Eingriff wegen der schlechten Allgemeinverfassung des Kindes nicht aussichtsreich erschien, wurde das Kind auf Wunsch der Eltern nach Haus entlassen (Prognose infaust).

Fall 17 L., Franz

Bei dem bei der Aufnahme 1o Monate alten Säugling bemerkte die Mutter seit der 1o. Woche eine Vorwölbung im re. Unterbauch. Der Tumor zeigte Wachstumstendenz bis zur jetzigen Größe, das Kind hatte immer wieder akute abendliche Temperaturanstiege. Die Einweisung erfolgte wegen Verdachts auf Nierentumor rechts. Lokalbefund: Es fand sich ein vom re. Mittel- bis in den re. Unterbauch reichender Tumor, der auch vom re. Nierenlager aus zu tasten war. Die Bauchdecken waren darüber gut verschieblich. Die Abdomen-Leeraufnahme ergab eine gleichmäßige Verschattung des re. Abdomens, die vom re. Beckenkamm bis zum Zwerchfell

heraufreichte. I.V. Pyelogramm: Links schwache Darstellung des harnableitenden Systems. Rechts nach 3o Min. ganz schwache Darstellung von fleckförmigen Anreicherungen des Kontrastmittels im Bereich des "Tumor-Weichteilschattens". Nach entsprechender Vorbereitung wurde die Nierenfreilegung re. duchgeführt. Dabei fand sich eine ziemlich derbe, fast mannsfaustgroße Niere, die schwere Veränderungen des Parenchyms zeigte. Derbe, gelblich-weiße Bezirke von teilweise glasigem Aussehen wechselten mit Stellen normalen Nierengewebes ab. Das Nierengewebes ab. Das Nierenbecken war um ein Mehrfaches erweitert und enthielt ein weißes kugeliges Gebilde von der Größe eines Tischtennisballes. Die Abgangsstelle des Harnleiters, der in seinem ganzen Verlauf nirgends verengt erschien, war konisch ohne Stenose. Es wurde die Nephrektomie vorgenommen. Path.-histolog. Diagnose des Präparates: Walnußgroße koagulationsnephrotischer Herd mit ausgedehnten Kalkablagerungen und granulierender Entzündung in der Umgebung sowie fast völliger Atrophie des schmalen Randsaumes von Parenchym der hydronephrotisch veränderten Niere. Kein Anhalt für Tbc. Entl. bei reizlosen Wundverhältnissen ohne path. Urinbefund. Bei einer Nachuntersuchung $1^1/2$ Jahre post op. schied die Restniere beim I.V. Pyelogramm einwandfrei aus, und das Kind hatte sich altersgemäß entwickelt.

Fall 18 S., Karl

Der 2jährige Junge erkrankte 3 Wochen vor der Aufnahme plötzlich mit Fieber und Erbrechen. Der Rest-N war nicht erhöht, es bestand ein wechselnder Leukozytenbefund im Urin,und immer wieder traten Fieberattacken und Erbrechen auf. Die Magen-Brei-Passage ergab keine Besonderheiten. In der letzten Zeit war ein akuter Gewichtsverlust zu verzeichnen. Lokalbefund: In der linken Nieren- und Bauchgegend war ein praller Tumor von glatter Oberfläche palpabel, der nach unten fast bis zur Blasengegend reichte und oben vom Rippenrand nicht abzugrenzen war. Ventral erreichte er in der Höhe des Nabels fast die Mittellinie. Die I.V. Pyelographie ergab rechts eine mäßige Erweiterung des harnab-

leitenden Systems, links zeigte sich auch nach mehreren Std. keine Ausscheidung des Kontrastmittels. Wegen anhaltender Pyurie, hochgradiger Anämie und schwerster Schädigung des Allgemeinbefindens wurde aus vitaler Indikation operiert, nachdem blutchemische Veränderungen ausgeschlossen und eine ausreichende Funktion der rechten Niere durch das intravenöse Urogramm nachgewiesen waren.
Operation: Es gelangte eine stark vergrößerte Niere zur Darstellung, das Nierenbecken erschien hochgradig erweitert. Vom Nierenbecken ging ein im höchsten Grade erweiterter Harnleiter ab, der das Lumen einer Dünndarmschlinge des Patienten weit übertraf. In zahlreichen, aneinander fixierten Windungen verlief der Ureter blasenwärts. Bei der schrittweisen Isolierung des Megalureters zeigte sich, daß ein zweiter, ebenfalls stark erweiterter Harnleiter neben dem ersten verlief, der geradewegs und ohne Windungen zur Blase zog. Beide Harnleiter verjüngten sich blasenwärts geringfügig. (Beschreibung des Op. Präparates s.u.) Nach komplikationslosem post op. Verlauf war der A.Z. des Jungen bei der Entlassung mit Gewichtsanstieg und Ausgleich der Anämie gut.

Fall 19 M., Renate

Das Mädchen, eine Frühgeburt mit einem Geburtsgewicht von 1400 g, befand sich während des ersten Lebensjahres zweimal in stationärer Behandlung, beim ersten Mal wegen starker Pyurie, dann wegen Pneumonie nach Masern bei gleichzeitiger Pertussis. Vier Wochen vor der Aufnahme trat sehr hohes Fieber mit starker Pyurie auf, und es wurde zum ersten Mal der Verdacht einer Nierenmißbildung ausgesprochen. Nach einem Gewichtsanstieg von 4100 auf 4900 g erfolgte die Überweisung zur weiteren urologischen Untersuchung. Bei der Aufnahme zeigte das Kind außer einer massiven Harninfektion klinisch keinerlei Besonderheiten, der Leib war weich, etwas über das Thoraxniveau erhaben, die Nierenlager waren nicht klopfempfindlich, und es war keine Tumorresistenz palpabel. I.V. Pyelogramm: Nach 10 Min. war der Blasenschatten stark vergrößert dargestellt, in der rechten

Nierenbeckengegend zeigte sich ein unregelmäßiger, mehr als linsengroßer Kontrastfleck. Links keine Darstellung. Nach 3o Min. zeigte sich rechts ganz schwache Ausscheidung des Kontrastmittels, links war keine Darstellung des harnableitenden Systems zu verzeichnen. Wegen starker Gasüberlagerung waren die oberen ableitenden Harnwege jedoch nur beschränkt zu beurteilen. Cystoskopie: Die Passage der Harnröhre war frei und die Blasenschleimhat glatt und blaß. Beide Ureterenostien waren in Form, Größe und Lage regelrecht. Nach Injektion von 2 ccm Indigokarmin erfolgte die Ausscheidung rechts nach 14 Minuten, links war auch nach 35 Min. keine Ausscheidung festzustellen. Nachdem das Kind in den ersten beiden Tagen nach der Aufnahme keine auffallenden Erscheinungen zeigte und vor allem auch Herz und Kreislauf klinisch ohne Besonderheiten waren, trat am 3. Tag ein plötzlicher Kollaps ein, der sich medikamentös nicht beeinflussen ließ. Exitus letalis.
Sektion: Katarrhalische Zystopyelitis, schwere eitrige Pyelonephritis links, Schwellung der linken Niere mit multiplen kleinsten Abscessen. Linkes Nierenbecken und Nierenkelche waren stark erweitert und besaßen mehr als die doppelte Weite der rechten Niere. Der li. Ureter war in seinem ganzen Verlauf erweitert. Am Übergang vom Nierenbecken zum Ureter links bestand eine geringfügige Verdickung der Ureterwand (vesicales Ureterostium li. bei Sond. durchgängig). Es bestand eine mäßige trübe Schwellung der rechten Niere mit einzelnen flachen subkapsulären Narben von geringer Größe. Mäßige Schwellung, Verfettung und Anämie der Leber, geringe entzündliche Schwellung der Milz. Diagnose: Schwere infizierte Hydronephrose li., Hydroureter und geringgradige, sondendurchgängige Ureterostiumstenose li.

IV. AUSWERTUNG DER STATIONÄR BEHANDELTEN FÄLLE MIT DISKUSSION

Unter den 19 untersuchten Fällen waren 13 Jungen und 6 Mädchen.

Übersicht über das Alter der Patienten:

Bis zu	6	Monaten	4
7 -	12	Monate	4
13 -	36	Monate	5
3 -	1o	Jahre	4
über	1o	Jahre	2

Das jüngste Kind war 2 Monate, das älteste 12 Jahre alt.
Bei 8 Fällen fand sich eine einseitige Hydronephrose, 4mal auf der rechten und 4mal auf der linken Seite. 11mal, also in mehr als der Hälfte der Fälle, waren beide Nieren hydronephrotisch verändert.

1. Patholog.-anatomische Diagnosen

Der patholog.-anatomische Befund wurde 18mal durch Operation und einmal durch Sektion verifiziert. Bei 12 von 19 Fällen konnte eindeutig eine kongenitale Abflußbehinderung als ätiologischer Faktor für die Entstehung der Harnstauungsniere verantwortlich gemacht werden.

Übersicht über diese Obstruktionen:

Abflußhindernis	li.	re.
Undurchgängige Ureterabgangsstenose	5	1
Sondendurchgängige U.Abg.Stenose	2	
Stenose am Blasenausgang	1	
Ureterabknickung mit Stenose	1	
Sonstige Ureterstenose	4	1

Bei diesen 12 Fällen lag also 6mal eine undurchgängige Stenose des Ureters unmittelbar beim Abgang aus dem Nierenbecken vor (vgl. Präparatphoto Fall Nr.1), einmal fand sich eine nur für die feinste Sonde durchgängige Abgangsstenose. Bei einem weiteren Fall (13) handelte es sich um eine ausgeprägte, aber

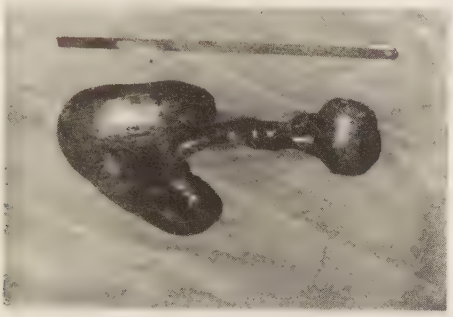
noch sondendurchgängige Ureterabgangsstenose mit einer zusätzlichen Ureterabknickung mit Stenose, die sich klinisch beim Versuch der retrograden Kontrastfüllung als unüberwindlicher Stop bei 12 cm dargestellt hatte.

Präparat Fall 1:

Ureterabgangsstenose mit hoher Ureterinsertion. Sehr dünner Harnleiter und starker Parenchymschwund mit deutlicher Reniculifurchung der Nierenoberfläche

Bei dem Fall 3 lag eine Stenose im proximalen Abschnitt der Urethra vor, die eine beiderseitige Hydronephrose zur Folge hatte, jedoch auf der linken Seite noch mit weiteren Mißbildungen kombiniert war: einem teilweise obliterierten Megaureter, der außerdem noch eine Abknickung mit sondendurchgängiger Stenose unmittelbar nach seinem Abgang aus dem Nierenbecken aufwies. Die Wand des hochgradig erweiterten und geschlängelten Ureters war verdickt und zeigte einzelne Falten und (ausgleichbare) Leisten. Patholog.-histolog. Untersuchung: An mehreren Entnahmestellen aus dem erweiterten Teil des Ureters erhebliche Sklerosierung der muskulären Ureteranteile, Atrophie der Muskelfasern und stärkere, teils leukocytäre entzündliche Infiltrate. In den 3 untersuchten Wandstellen waren keine Ganglien nachweisbar. Aufgrund dieses Befundes ist es in diesen Fall wahrscheinlich nicht gerechtfertigt, eine der Mißbildungen

allein oder hauptsächlich für die Entstehung der Harnstauungsniere verantwortlich zu machen, sondern man kann vielleicht von dem gleichzeitigen Vorliegen "mechanischer" und "dynamischer" Ursachen sprechen, wobei als "dynamische" oder "funktionelle" Ursache eine Unterentwicklung der neuro-muskulären Bestandteile der Ureterwand angesehen werden könnte.

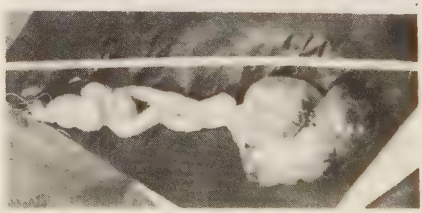


Präparat Fall 2:

Vgl. auch Op.-Photo. Enorm erweiterter Ureter von etwa Kinderarmdicke, der an der Blaseneinmündungsstelle sehr eng war und mit der Niere in toto entfernt werden konnte. An dem hydronephrotisch erweiterten, prall gefüllten doppelten Nierenbecken ist makroskopisch kein Nierengewebe nachzuweisen.

Trotz der Ureterostiumstenose, die bei Fall 2 nachgewiesen werden konnte, darf wohl auch in diesem Fall das Zusammenwirken mehrerer Faktoren für die Entstehung solch massiver hydronephrotischer Veränderungen verantwortlich gemacht werden. Die Tatsache, daß auch Niere und Ureter der kontralateralen Seite hydronephrotisch verändert waren, läßt es berechtigt erscheinen, von einer zusätzlichen primären Unterentwicklung des gesamten harnableitenden Systems zu sprechen.
Außerdem fanden sich noch bei zwei weiteren Fällen Stenosen des Ureters: eine komplette Ureterabgangsstenose, die mit einer

taschenförmigen Enge 8 cm prävesical kombiniert war, und schließlich eine ringförmige, starke Einschnürung des Ureters etwa 1o cm distal vom Nierenbecken.
Bei 7 von 19 Fällen konnte kein sichtbares Abflußhindernis gefunden werden, das zur Ausbildung der Hydronephrose hätte führen können. Dabei wurde bei 3 Fällen außer der massiv hydronephrotisch veränderten "stummen" Niere keine weitere Besonderheit am harnableitenden System gefunden. Bei einem Fall lag die hydronephrotische Sackniere am Eingang zum kleinen Becken, als interessanter Nebenbefund fand sich eine Uretergabelung kurz vor der Einmündung des Harnleiters in die Blase, der zweite Ureter zog kranialwärts in die Gegend des re. Nierenlagers, wo eine kleinbohnengroße 2. Niere gefunden wurde. Ein zweites doppeltes Nierenbecken wurde beim Fall 18 gefunden:

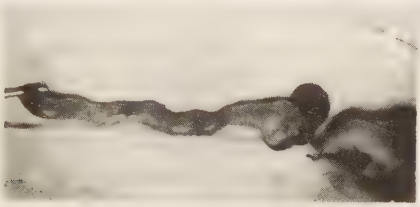


Präparat Fall 18

Das obere Nierenbecken besteht aus einem einzigen Hohlraum, dessen Wand von einer nur noch etwa 2 mm dicken Parenchymschicht gebildet wird. Der untere Nierenteil weist etwas mehr Parenchym auf, in seinem Inneren befinden sich größere Hohlräume, die weit in die Rindenschicht hineinreichen und zwischen die das Parenchym leistenartig vorspringt. Beide Harnleiter sind stark erweitert, der obere übertrifft das Lumen einer Dünndarmschlinge des Patienten. Die Oberfläche der Niere weist undeutliche Renculifurchung auf. An den Uretern zeigen sich den Windungen entsprechend einige leistenartige, aber ausgleichbare Vorsprünge.

Auch auf der rechten Seite lag bei diesem Fall eine mäßige Erweiterung des harnableitenden Systems vor. Da außerdem ein sichtbares Abflußhindernis fehlte, wäre in diesem Fall wohl eine primäre, angeborene Minderwertigkeit des harnableitenden Systems zu postulieren, also eine "dynamisch" oder "funktio-

nell" bedingte Störung der Harnableitung, deren Folge dann die Harnstauung gewesen wäre. Bei einem weiteren Fall (16) darf wohl ebenfalls eine Fehlbildung oder Fehlleistung der ableitenden Harnwege als Ursache des Krankheitsbildes angenommen werden, vor allem, da hier beide Seiten massiv beteiligt waren (s.o.):



Präparat Fall 16:

Kleine, weiche Niere mit höckeriger Oberfläche. Das ampullenartig erweiterte Nierenbecken geht ohne Behinderung konisch in den stark erweiterten Ureter über. Der Harnleiter hat die Weite einer durch Blähung erweiterten Dünndarmschlinge des Patienten.
Im ganzen Ureterverlauf keine Faltenbildungen, keine Klappen und keine Stenosen. Das Parenchym der Niere ist fast überall bis auf etwa 3 mm hochgradig verschmälert. In den Parenchymresten mehrere Narben und Abscesse, die Kelche springen stark erweitert bis in die Rindenschicht vor, die Schleimhaut in Nierenbecken und Harnleiter ist verdickt. Die Oberfläche der Niere weist deutliche Renculifurchung auf.

Bei einem Fall (1o) lagen neben der Hydronephrose noch verschiedene andere Mißbildungen vor, nämlich eine Beckenspalte, ein Bauchwandbruch durch Bauchmuskelaplasie, eine Blasenspalte und ein Analprolaps (s.o.).

CAMPBELL fand in 43,4% der Fälle bilaterale hydronephrotische Nierenveränderungen, deren Ursache gewöhnlich eine Obstruktion im unteren Harntrakt sei. Er betont jedoch, daß in einer relativ hohen Zahl der Fälle der ätiologisch verantwortliche Faktor beidseitig supravesikal lokalisiert ist. Als verantwortliche Ursachen in diesen Fällen nennt er vor allem (in der Reihenfolge der Häufigkeit) beiderseitige Blaseneingangsstenosen, Ureterocelen oder Ureterabgangsstenosen. Dagegen wurde

unter diesen 19 Fällen kein einziges bilateral supravesicales Abflußhindernis gefunden. Bei einem ausgesprochenen Hydro- bzw. Megalureter waren die Veränderungen jedoch doppelseitig (3 Fälle).
Bei einem Fall (9) lag die hydronephrotische Sackniere am Eingang zum kleinen Becken, während im eigentlichen Nierenlager eine kleinbohnengroße 2. Niere im Sinne einer Organdoppelung gefunden wurde. Zweimal wurde ein doppeltes Nierenbecken gefunden, davon ein Fall (18) mit vollständiger Ureterdoppelung. Die Zahl der Fälle, bei denen eindeutige Aussagen über die Entstehung der Harnstauungsnieren gemacht werden konnten, war überraschend hoch (12 v. 19). Bei weiteren 3 Fällen kann eine Fehl- oder Mißbildung des gesamten harnableitenden Systems angenommen werden, vielleicht im Sinne einer neuro-muskulären Fehlentwicklung. Bei 4 Fällen können keine Aussagen über die Genese der Hydronephrose gemacht werden.

2. Symptomatik und klin. präoperative Eigenbeobachtungen

Besondere Schwierigkeiten entstehen bei großen, "stummen" Hydronephrosen des Kindesalters dadurch, daß es keine spezifische Symptomatik dieses Krankheitsbildes gibt und daher die Diagnose oft erst sehr spät gestellt wird. Bei einem Überblick über die Literatur werden immer wieder die gleichen, wenig charakteristischen Faktoren genannt: Das Fehlen einer bezeichnenden Anamnese und spezieller klinischer Befunde, der oft rapide schlechter werdende Verlauf, abdominelle Erscheinungen, unklare Fieberschübe und hartnäckige Pyurie unklarer Genese (SPENCE, SMART, WILLIAMS, ZIMMER u.a.).

Übersicht über die häufigsten Symptome dieser Fälle:

Pyurie	13
Fieber	9
"Tumor"	12
Abdm. Schmerzen	9
Erbrechen	7
Hämaturie	2
Verlangs.Wachstum Gewichtsverlust	4

Die akute, meist jedoch chronische oder chronisch rezidivierende Pyurie ist das häufigste Symptom. Das stimmt mit der allgemeinen Erfahrung überein, daß weit mehr als die Hälfte aller zur Behandlung kommenden Hydronephrosen bei Kindern infiziert sind (s.o.) SMART gibt zwar an, daß in 60-70% der Fälle der Blasenurin keinen patholog. Befund aufweist, aber CAMPBELL, der bis jetzt das bei weitem umfangreichste Material vorgelegt hat, fand bei 149 von 235 klinisch untersuchten Fällen Pyurie als eines der Hauptsymptome.
Unter diesen 19 Fällen waren nur 4, bei denen der Urin bei der Aufnahme keinen patholog. Befund aufwies. Bei 7 Kindern war die Pyurie unklarer Genese das Hauptsymptom, das zu einer gründlicheren urologischen Untersuchung und damit zur Überweisung in diese Abteilung führte. Dabei wurde bei einem Kind durch die I.V. Pyelographie eine "stumme" Niere aufgedeckt und das Kind dann zur chirurgischen Therapie überwiesen.
Bei einem weiteren Kind führte die Pyurie zur röntgenologisch gestellten Diagnose Hydronephrose und Megalureter rechts und "Nierenaplasie" links, wobei diese Nierenaplasie dann schließlich in einer massiven "stummen" Hydronephrose bestand (Fall 12, s.u.)
Nur bei 2 Kindern wurde aufgrund der schweren Pyurie der Verdacht auf eine Nierenmißbildung geäußert.

Überblick über die Verdachtsdiagnosen, mit denen die Kinder eingewiesen wurden:

Abdominaltumor	5
Nierentumor	3
Verd. einer Nierenmißbildg.	2
Kolikartige Schmerzattaken	3
Pyurie	5
Nierenaplasie	1
Stumme Niere	1
Bauchschmerzen, Erbrechen	2

Diese Aufzählung weist zugleich schon auf die durch die uncharakteristische Symptomatik erklärlichen häufigsten prä-

operativen Fehldiagnosen hin (s.u.DD). Spezifische klinische Befunde, die auf eine Nierenerkrankung hinweisen, waren - abgesehen von der Pyurie - sehr selten. Nur bei einem Kind war als entsprechender Hinweis ein leichter Anstieg des Rest-Stickstoffes zu verzeichnen. Die Elektrolytwerte lagen bei allen Fällen im Bereich der Norm. Eine mäßige Erythrourie fand sich in 2 Fällen, Miktionsstörungen traten, soweit festzustellen war, in keinem Fall auf. Nur bei 4 Kindern bestand eine ausgesprochene Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens mit stark retardierter Entwicklung und Gewichtsverlust. Diese Tatsache steht ohne Zweifel in einem gewissen Gegensatz zu den oft doch recht erheblichen anatomischen Veränderungen.
4 Kinder wurden wegen kolikartiger Schmerzattaken überwiesen. Darunter war ein Fall, der erst eingewiesen wurde, als auch nach einer Appendektomie die Schmerzen nicht verschwanden.
Wie sich aus den präoperativen Verdachtsdiagnosen ergibt, war eines der wichtigsten und häufigsten Symptome das Auftreten eines "Tumors". So kamen allein 6 Kinder wegen eines "Abdominaltumors" und 3 wegen eines "Nierentumors" zur Aufnahme.
12 von 19 Kindern zeigten bei der klinischen Untersuchung eine tumorartige Vorwölbung oder eine palpatorisch deutlich abgrenzbare, tumorartige Resistenz der entsprechenden Bauchseite oder sogar eine Vorwölbung und Auftreibung des gesamten Abdomens. Dabei sind 3 Fälle, in denen das Nierenlager deutlich stärker ausgefüllt erschien und klopfschmerzhaft war, noch nicht mitgezählt. Es ist bekannt, und in der Literatur wird auch öfter darauf hingewiesen, daß eine große Hydronephrose klinisch als Tumor in Erscheinung treten kann. So betont KRETSCHMER z.B., daß jede Anamnese von rapider Vergrößerung des Abdomens bei einem Kind den Verdacht auf eine Hydronephrose lenken sollte. Er fand bei 22 von 101 Fällen von Hydronephrose im Kindesalter eine palpable Niere oder einen Tumor in der Nierenregion. NIXON stellt das gleiche in 25% seiner Fälle fest, CAMPBELL fand jedoch nur bei 15 von 235 klin. untersuchten Fällen (6,4%) einen "Tumor" auf der entsprechenden Nierenseite. Im Vergleich dazu erscheint die Zahl unserer Fälle, bei denen die Hydronephrose klinisch als "Tumor" imponierte, relativ hoch.

Dies ist jedoch sicher zum Teil daher erklärlich, daß es sich bei diesen 19 Fällen um eine Auslese von besonders massiven, fortgeschrittenen Harnstauungsnieren handelte.
Nur bei 4 Kindern war der Tumor offensichtlich druckschmerzhaft, das heißt, es bestand eine starke muskuläre Abwehrspannung. Verdrängungserscheinungen, die durch eine Magen-Darm-Brei-Passage bestätigt wurden, bestanden nur in zwei Fällen.
Bei einem Fall (2) bildete sich in der Zeit zwischen Entlassung (nach dem Anlegen eines Ureterostomas wegen schwerer Hydronephrose rechts) und ambulanter Nachuntersuchung auf der anderen, linken Seite ein "Tumor" aus. Durch diesen war dann die Nierenfreilegung auch der linken Seite indiziert, obwohl vorher aufgrund von A.U., Isotopennephrogramm und Szintigramm eine Nierenaplasie der linken Seite vermutet worden war (s.u.)
Während der klinischen Beobachtung wurde bei keinem der Kinder eine wechselnde Größe des Tumors registriert. Bei 4 Kindern fiel die Vorwölbung des Abdomens oder der Nierenregion schon kurz nach der Geburt auf. In einem Fall traten Hydronephrose und Megalureter klinisch als praller Tumor von glatter Oberfläche in Erscheinung, der nach unten bis zur Blase zu palpieren war und ventral fast die Medianlinie erreichte. Bei 4 Kindern erschien das gesamte Abdomen ständig meteoristisch aufgetrieben.
Nur bei vier Kindern war auf der Seite der stummen Hydronephrose die Niere nie palpabel, während bei 6 weiteren Fällen lediglich Druck- und Klopfschmerz des Nierenlagers vorhanden waren.

3. Diagnose und Differentialdiagnose mit Diskussion

Beim Versagen der normalen I.V. Pyelographie und der retrograden Darstellung der ableitenden Harnwege muß noch auf die Bedeutung der Spätaufnahmen nach 2-6 Std. hingewiesen werden. Beim Vorliegen einer ausgeprägten Hydronephrose wird das Kontrastmittel durch die Druckatrophie des sezernierenden Nierenparenchyms nur stark verzögert ausgeschieden (WILLICH),und dementsprechend ist eine Nierendarstellung oft erst zu diesem späten Zeitpunkt zu erwarten. Bei Abschluß der Untersuchung

nach 3o-45 Min. wird dann fälschlicherweise oft von einer fehlenden Nierendarstellung gesprochen.
Wichtige weitere diagnostische Möglichkeiten eröffnen sich neuerdings mit dem Infusionspyelogramm, wie es z.B. von SCHENCKER, HARRIS u. HARRIS, SCHMIEDT, SCHIMMERL u.a. angegeben wird. Die Technik besteht darin, daß an Stelle der 2o ml Urografin 76%, die bei der normalen intravenösen Urographie dem Patienten injiziert werden, nun 1-2 ml/kg Körpergewicht 76%iges Urografin mit der gleichen Menge einer isotonischen Zuckerlösung vermischt und dem Patienten innerhalb von 6-15 Min. intravenös infundiert werden. Nach Angaben der o.a. Autoren kommt es infolge der verstärkten Diurese und der angebotenen großen Kontrastmittelmenge zu einer vollständigeren Füllung und Kontrastzeichnung von Nierenkelchen, Kelchhälsen, Ureteren und der Blase als beim konventionellen I.V. Pyelogramm. Vor allem bei mäßiger Niereninsuffizienz und bei Harnstauungszuständen werden Bildqualitäten erzielt, die etwa denen eines retrograden Pyelogramms entsprechen (SCHMIEDT). Die Autoren geben an, daß die Infusionspyelographie vor allem auch in allen jenen Fällen angewandt werden sollte, in denen das konventionelle Urogramm infolge mangelhafter Kontrastmittelausscheidung keine Deutung zuläßt.
Außerdem soll noch kurz auf zwei modifizierte Techniken der Pyelographie hingewiesen werden: Einige Autoren (MC LAUGHLIN, BOWLER u.a.) schlagen Aufnahmen in verschiedenen Körperlagen des Patienten vor - z.B. 3-Positions-Technik. Diese beruht auf der Tatsache, daß das spezifische Gewicht des Kontrastmittel enthaltenden Urins ansteigt und der Kontrast-Urin deshalb zu den am meisten abhängigen Parien des Harntrakts absinkt. CASEY u. GOODWIN weisen auf die Möglichkeit hin, durch Nadelpunktion des Nierenbeckens unter Aspiration von Urin und Injektion von Kontrastmittel Pyelogramme zu erstellen. (Methode als perkutane, antegrade Pyelographie bezeichnet.) Nach ihrer Meinung sollte der Gebrauch dieser Methode Patienten mit ausgedehnten Hydronephrosen vorbehalten sein, bei denen eine genaue röntg. Diagnose durch A.U. oder retrograde Pyelographie gestellt werden kann.

Von besonderer Bedeutung für die Diagnostik der sogenannten funktionslosen Niere und damit auch für die der "stummen Hydronephrose" sind jedoch die modernen Verfahren der Angiographie, Isotopennephrographie und Szintigraphie. Mit Hilfe dieser Methoden ist es möglich, Restfunktionen einer "stummen" Niere auch dann noch weitgehend zu erfassen, wenn die A.U. bei totaler Ausscheidungsinsuffizienz ergebnislos bleibt und gleichzeitig eine Uretersondierung zur retrograden Pyelographie nicht möglich ist.
Die "Diagnostische Lücke", von der BOEMINGHAUS spricht, wird daher durch diese Untersuchungsmethoden wesentlich verkleinert (HARTMANN). Die Angiographie der Niere sei es durch Aortographie,sei es durch selektive Angiographie der Nierengefäße, gibt durch die Darstellung der Nierengefäße und vor allem durch den nephrographischen Effekt, d.h. durch die Anfärbung des Nierenparenchyms mit Kontrastmittel, einen Einblick in den Durchblutungsvorgang und damit in die normalen und pathologischen Vorgänge im Nierenparenchym. Aus der Kalibergröße der Nierenarterien kann man (nach HARTMANN, GASSER, VOLLMER) auf die Erholungsfähigkeit der Nierenfunktion schließen und hat gleichzeitig ein plastisches Bild vom vorhandenen funktionsfähigen Nierengewebe. ZUM WINKEL betont aber, daß die Anfärbung des Organs bei der Renovasographie durch die kapilläre Kontrastmittelpassage verursacht ist und nicht mit der aktiven Aufnahme von Kontrastmittel im Nierenparenchym gleichzusetzen ist. Daher seiennur Aussagen über den Umfang des Parenchyms, jedoch nicht über dessen Ausscheidungspotenzen gerechtfertigt. Da jedoch die Ursache der Nierenfunktionsstörung bei einer Harnstauung meistens in einer Durchblutungsstörung zu sehen ist, gibt die Angiographie sicher auch wichtige Hinweise auf den Funktionszustand des Organs. HARTMANN ist mit der Indikation zur Anwendung der Nierenangiographie sehr zurückhaltend: Von 1oo Nieren, die bei der I.V. Pyelographie völlige Ausscheidungsinsuffizienz ergaben, wurden nur 6o angiographisch untersucht. Er betont, daß in vielen Fällen durch das klinische Bild (z.B. "Tumor") ein operativer Eingriff ausreichend indiziert ist, so daß auf die Angiographie verzichtet werden kann.

Die Isotopennephrographie, die den zeitlichen Ablauf der Aktivitätsabgabe und Anreicherung registriert, erfaßt nur die Funktion, also etwa unvollständige und vollständige Abflußstörungen und evtl. konsekutive Parenchymschäden. Sie gestattet jedoch keine path.-anatomische Diagnose.
Durch die Isotopennephrographie ist der gesamte Ablauf des Entleerungsgeschehens zu verfolgen, und sie erlaubt Rückschlüsse auf die Ausscheidungsfunktion - vorwiegend in Form der tubulären Sekretion - und die Entleerungsdynamik der oberen Harnwege, während durch die Szintigraphie Hinweise auf die Verteilung des aktiv funktionierenden Nierenparenchyms zu erhalten sind (ZUM WINKEL).
ZUM WINKEL verglich bei 526 Patienten die Befunde der Isotopennephrographie mit denen des Ausscheidungsurogramms:

	I.V. Pyelographie			
Isotopen-nephrographie	unauffällig	Parenchym-schaden	Entleerungs-störung	Keine Kontr.-mittelaussch.
unauffällig	13o	29	5	
Parenchym-schaden	32	1o1	1	21
Entleerungs-störung	8	5	1o9	49
funktionslos			1	35

Übernommen aus:

Karl zum Winkel, "Nierendiagnostik mit Radioisotopen", Georg Thieme, Stuttgart 1964

Dabei ergab sich also, daß von 1o5 Patienten ohne Kontrastmittelausscheidung im Ausscheidungsurogramm bei 7o noch eine Fähigkeit zur Substanzanreicherung im Isotopennephrogramm nachzuweisen war. Korrespondierende Ergebnisse ergaben sich bei

375 Patienten o. 71%. Auch HAUGE u.a. fanden unter 2o pyelographisch "stummen" Nieren bei 15 noch eine, wenn auch reduzierte Sekretion im Isotopennephrogramm. Daraus ergibt sich noch einmal, daß eine röntgenologisch stumme Niere, die ja nach SPJUT u. NICOLAI (s.o.) in etwa 75% der Fälle durch eine Harnstauung bedingt ist, nicht ohne weiteres als funktionslos zu bezeichnen oder gar als Nierenaplasie anzusehen ist (DD zur Nierenaplasie s.u.)

DD Stumme Hydronephrose - Cystenniere

Eine massive einseitige Hydronephrose, die eine merkliche Vorwölbung des Abdomens verursacht, ist in jedem Alter ungewöhnlich, bei Neugeborenen jedoch ausgesprochen selten. So berichten LONGINO u. MARTIN über 32 Kinder, die wegen eines in den ersten Lebenstagen bemerkten Abdominaltumors der chirurg. Abt. des Kinderkrankenhauses Boston innerhalb von 2o Jahren überwiesen wurden. Bei 17 dieser Fälle stellte sich heraus, daß die "Tumoren" renalen Ursprungs waren, obwohl sich in etwa 1/3 der Fälle der Tumor so weit ventral präsentierte, daß der renale Ursprung erst dann erwogen wurde, als das I.V. Pyelogramm eine "stumme" Niere aufdeckte. Bei diesen 17 Fällen handelte es sich 13mal um einseitige, multicystische Nierendegeneration, 2mal um bilaterale Cystennieren, einmal um einen Wilms-Tumor und um eine Hydronephrose. Die Autoren nehmen an, daß etwa 5o% der Abdominaltumoren bei Säuglingen und Kleinkindern renalen Ursprungs sind. SHERWOOD u.a. entdeckten durch Palpation unter einer sehr großen Anzahl von Neugeborenen 24 Kinder mit patholog. Verhältnissen am Urogenitaltrakt, darunter nur 2 Kinder mit stummen Hydronephrosen. Auch SCORER u. FINLAY geben an, daß die zur Hälfte renal bedingten Abdominaltumoren von Säuglingen und Neugeborenen meistens durch einseitige multicystische Nierenfehlbildung und viel seltener durch Hydronephrose verursacht sind. Aufgrund dieser Befunde ist die Differentialdiagnose der stummen Hydronephrose zur einseitigen multicyst. Nierendegeneration von gewisser Bedeutung, obwohl ja das Auftreten eines Abdominal-

tumors in jedem Fall eine chirurgische Intervention indiziert, Charakteristisch für den multicyst. Nierentumor ist nach HÜTHER unter anderem die fehlende Darstellung der erkrankten Seite im I.V. Pyelogramm bei normalem A.U. der kontralateralen Seite. Die Cystoskopie, die im allgemeinen nur in beschränktem Maße Anwendung findet, ergibt entweder ein völliges Fehlen oder eine deutliche Einengung des Ureterostiums auf der erkrankten Seite, da in der Regel zusätzlich eine Fehlbildung des Ureters und des Nierenbeckens besteht. SPENCE betont die Bedeutung des stark vergrößerten Nierenweichteilschattens für die Diagnose der multicyst. Niere und weist darauf hin, daß sich palpatorisch ein ausgedehnter, nicht gespannter und einseitiger Tumor findet, der zwar bei der angeborenen, dynamisch bedingten Hydronephrose meistens auch nicht gespannt erscheint, dafür aber in der Regel bilateral vorhanden ist.
Als weitere DD Möglichkeiten kommen natürlich noch die eigentliche polycystische Nierendegeneration, Wilms-Tumor, Mesenterialcysten, Neuroblastome und andere nicht von der Niere ausgehende retroperitoneale Prozesse in Betracht. Oft wird bei einer "stummen" Hydronephrose, die klinisch als Tumor in Erscheinung tritt, die Diagnose erst durch Operation mit Sicherheit gestellt werden können.

DD Stumme Hydronephrose - Nierenaplasie

Die Differentialdiagnose zwischen Stummer Hydronephrose und Nierenaplasie ist deswegen von besonderer Bedeutung, weil jede fälschlicherweise als Nierenaplasie diagnostizierte Stumme Hydronephrose einen latenten möglichen Infektionsort darstellt und so jederzeit zur "Pyurie unklarer Genese" führen oder die Sanierung einer bestehenden Harnwegsinfektion sehr erschweren kann.
BRAASCH u. MERRICKS untersuchten 69 Fälle von Nierenaplasie und betonen, daß beim Fehlen klinischer Zeichen, die auf das Vorhandensein einer Niere hinweisen, noch keine Aplasie vorliegen muß. Trotzdem glauben sie, daß eine Nierenaplasie in vielen Fällen durch bestimmte klinische Befunde identifiziert werden kann. Sie weisen vor allem darauf hin, daß bei Nieren-

aplasie der Nierenumriß, d.h. die Größe des Nierenweichteilschattens der Einzelniere größer als der einer normalen Niere oder einer erworbenen Einzelniere ist. Auch der Grad der Hypertrophie ist zweimal so groß und das Nierenbecken normalerweise größer als bei erworbener Einzelniere oder normaler Niere.
Die Kontur des Musk. Psoas ist nach ihren Untersuchungen bei angeborenem oder erworbenem Fehlen einer Niere auf der entsprechenden Seite weniger scharf begrenzt als bei Vergleichsserien unausgewählter Urogramme.
Wird eine Nierenangiographie durchgeführt, so spricht die Darstellung einer Nierenarterie mit Anfärbung des Parenchyms gegen eine Aplasie, aber auch die Darstellung der Nierenarterie allein ohne Parenchymanfärbung macht eine Nierenaplasie der entsprechenden Seite unwahrscheinlich. HARTMANN hat experimentell nachgewiesen, daß bei länger als 4 Monate bestehender Ureterligatur die Nierenarterien der entsprechenden Seite bis auf 30-50% ihres ursprünglichen Kalibers verengt waren und ein nephrographischer Effekt nicht mehr nachzuweisen war. Es bestand also eine stumme, funktionslose Hydronephrose, bei der auch nach Beseitigung des Abflußhindernisses nicht mehr mit einer Erholung des Parenchyms gerechnet werden konnte. Besonders wichtig erscheint jedoch, daß ein negativer Arterienbefund mit fehlender Parenchymfärbung auch bei funktionsloser Niere vorkommen kann (HARTMANN, GASSER u. HAWLICZEK). Also ist auch die durch Angiographie gestellte Diagnose "Nierenaplasie" in manchen Fällen zurückhaltend zu beurteilen.
Ähnliches gilt für die Isotopennephrographie und Szintigraphie. Experimentelle Befunde von ZUM WINKEL ergaben, daß nach 3 Monate bestehender vollst. Harnabflußstörung die Niere der entsprechenden Seite isotopennephrographisch funktionslos geworden war.
Klinisch fand er bei 21 Patienten mit Hydronephrosen folgende Befunde: 18mal eine Entleerungsstörung, 2 normale Befunde, eine isotopennephrographisch funktionslose Niere. Bei einem Vergleich mit Befunden der A.U. (s.o.a.Tabelle) fand er 35 röntgenologisch stumme Nieren, die auch im Isotopennephrogramm den Aktivitätsverlauf einer funktionslosen Niere ergaben.

HAUG u.a. fanden bei 2o pyelographisch "stummen" Nieren 5mal den isotopennephrographischen Befund einer funktionslosen Niere.
Im Isotopenszintigramm sind aplastische Organe durch das Fehlen funktionsfähigen Parenchyms natürlich stumm. Fehlende Darstellung einer Niere findet man jedoch nicht nur bei Nierenaplasie bzw. beim Zustand nach Nephrektomie, sondern auch funktionslose Harnstauungsnieren und Nierentumoren können im Isotopennephrogramm und Szintigramm "stumm" sein (ZUM WINKEL). Das kann dann zur gar nicht so seltenen Fehldiagnose Nierenaplasie führen.
So wurde auch von diesen 19 Fällen ein Kind mit der röntgenologisch gestellten Diagnose Hydronephrose re. und "Nierenaplasie li." eingewiesen (Fall 2). 14 Monate nach der Operation der re. Hydronephrose (Ureterostoma) bestand bei der Wiederaufnahme trotz entsprechender Therapie immer noch eine hartnäckige Harnwegsinfektion. Im A.U. stellte sich die li. Niere erneut nicht dar, das jetzt durchgeführte Szintigramm und Nephrogramm ergab den Befund "Nephrektomie-Typ links, im Sinne einer Nierenaplasie bzw. stummer Niere li." Im Gegensatz zu früher war jetzt jedoch ein großer, prall-elastischer Tumor im Bereich der li. Abdominalhälfte palpabel, der zur Operation und damit zur Aufdeckung einer stummen Hydronephrose mit Hydro ureter führte. Hier war also das relativ späte Auftreten eines "Tumors" der einzige klinisch zu erhebende Befund, der zur Diagnose führte, die in diesem Fall nur durch Operation erstellt werden konnte. Bei einem weiteren Fall (3) war die linke Niere bei der Erstaufnahme isotopennephrographisch und szintigraphisch funktionsstumm bei fehlender Darstellung im A.U. Bei einer Wiederaufnahme 13 Monate nach der ersten Untersuchung bestand immer noch eine Harninfektion, und im I.V. Pyelogramm stellte sich die li. Niere erneut nicht dar. Isotopennephrogramm und Szintigramm ergaben folgenden Befund: "Nephrektomie-Typ links, bei nachgewiesener Nierenaplasie". Da sich jedoch beim Refluxurogramm auf der linken Seite der Blase eine walnußgroße, divertikelhafte Ausstülpung zeigte, erfolgte die operative Revision, die dann schließlich den Be-

fund einer stummen Hydronephrose mit Megalureter ergab. Diese "stumme Hydronephrose" ließ sich also bei allen durchgeführten diagnostischen Untersuchungen nicht nachweisen und trat klinisch über längere Zeit nur durch die chronische Harnwegsinfektion in Erscheinung.
Auch bei einem weiteren Fall deckten sich die Befunde der I.V. Pyelographie und der Isotopennephrographie (4): Bei beiden Untersuchungen gelang keine Darstellung bzw. kein Nachweis von funktionstüchtigem Parenchym. Allerdings war in diesem Fall tomographisch deutlich ein Nierenschatten sichtbar. Bei der Operation, die auch in diesem Fall allein die Diagnose der stummen Niere liefern konnte, fand sich eine durch eine totale Ureterabgangsstenose verursachte Harnstauungsniere. Postoperativ (nach der Resektion der Stenose) zeigte sich pyelographisch erneut keine Ausscheidung von Kontrastmittel, dementsprechend bildete sich auch szintigraphisch kein funktionsfähiges Parenchym ab. Nach 4 Monaten stellten sich bei der Wiederaufnahme linke Niere und li. Ureter erstmals dar, und das Isotopen-Szintigramm ergab eine erstmals registrierbare minimale Aktivitätsanreicherung für Radio-Salyrgan als möglichen Ausdruck einer minimalen Wiederaufnahme der Funktion post op. In einer Nachuntersuchung nach 4 Monaten zeigte sich pyelographisch eine deutlich verzögerte Ausscheidung (erst nach 5o Min. deutl. Darstellung des Nierenkelchsystems), gegenüber der letzten Untersuchung jedoch gute Besserung der Ausscheidung und geringer Rückgang der Hydronephrose. 1,5 Jahre post op. bestand immer noch eine deutlich verzögerte Ausscheidung, die Hydronephrose hatte sich nicht weiter zurückgebildet.

Wirkliche einseitige Nierenaplasie kommt nur sehr selten vor. So fand CAMPBELL z.B. nur bei 3 von 235 klinisch untersuchten Fällen, also in etwa 1,3%, eine Nierenaplasie. BELL gibt sogar nur eine Nierenaplasie unter 77o Sektionen an. Diese Tatsache zusammen mit den obengenannten Beobachtungen läßt es ratsam erscheinen, mit der Diagnose Nierenaplasie sehr zurückhaltend zu sein. Selbst wenn sich mit den modernen Untersuchungsverfahren wie der Isotopennephrographie, der Szinti-

graphie und der Angiographie keine Niere nachweisen läßt, muß noch keine Aplasie vorliegen. Da im Kindesalter eine der häufigsten Ursachen für eine röntgenologisch stumme Niere in einer Harnabflußstörung zu suchen ist, kann gar nicht so selten hinter der "Stummen Niere" eine "Stumme Hydronephrose" verborgen sein, die dann stets Ursache sekundärer Komplikationen sein kann.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Eine hydronephrotische Niere, deren Ausscheidungsfunktion für die Darstellung durch ein Kontrastmittel nicht ausreichte, wurde in diesen Ausführungen als "Stumme Hydronephrose" bezeichnet. Aus einem Zeitraum von über 15 Jahren wurden im Krankengut dieser Abteilung 19 Fälle solcher stummen Hydronephrosen gefunden. Es handelt sich also um ein relativ seltenes Krankheitsbild, das aber möglicherweise nicht so selten bleiben wird, wenn allerorts sämtliche diagnostischen Maßnahmen ausgeschöpft werden. Die patholog.-anatomischen Befunde wurden 18mal durch Operation und einmal durch Sektion verifiziert. Es zeigte sich, daß bei 12 von 19 Fällen eindeutig eine kongenitale Abflußbehinderung als ätiologischer Faktor für die Entstehung der Harnstauungsniere verantwortlich gemacht werden konnte. Dabei war eine angeborene Ureterabgangsstenose die häufigste Obstruktion, welche die Abflußstörung verursachte (8 Fälle). Bei weiteren 3 Fällen mußte eine Fehl- oder Mißbildung des gesamten harnableitenden Systems angenommen werden, vielleicht im Sinne einer neuromuskulären Fehlentwicklung, während lediglich bei 4 Fällen keine Aussagen über die Ätiologie der Hydronephrose gemacht werden konnten. Besondere Schwierigkeiten liegen bei stummen Hydronephrosen des Kindesalters in der uncharakteristischen Symptomatologie des Krankheitsbildes begründet, die zu häufigen präoperativen Fehldiagnosen führen kann. Spezifische klinische Befunde, die auf eine Nierenerkrankung hinweisen, fehlen bei diesen Fällen, die Werte des Rest-N und der Elektrolyte lagen bei allen Fällen

im Bereich der Norm; auch Miktionsstörungen traten, soweit zu beobachten war, nicht auf, und nur in 2 Fällen fand sich eine mäßige Erythrourie.
Die häufigsten Symptome waren Pyurie (13), "Tumor" (12) und rezidivierende Fieberschübe (9). Das bestätigt die allgemeine Erfahrung, daß mehr als die Hälfte aller Hydronephrosen im Kindesalter, die zur Behandlung kommen, infiziert sind und dadurch die Symptomatik der Hydronephrose vorwiegend durch ihre Komplikationen bestimmt wird, welche dann oft erst zur gründlichen urologischen Untersuchung Anlaß geben und so zur Aufdeckung einer stummen Niere führen können.
Als Hilfsmittel der präoperativen Diagnostik sind zunächst die Routineverfahren der intravenösen und retrograden Pyelographie und neuerdings auch die Infusionspyelographie zu nennen. Die retrograde Pyelographie sollte jedoch nur in Ausnahmefällen angewandt werden. Als erweiterte diagnostische Maßnahmen können heute aber noch die modernen Verfahren der Angiographie, Isotopen-Szintigraphie und -Nephrographie hinzugezogen werden. Obwohl es mit Hilfe dieser Methoden oft möglich ist, Restfunktionen einer stummen Niere nach Versagen der intravenösen und retrograden Pyelographie noch weitgehend zu erfassen, gibt es dennoch Fälle, bei denen auch mit Hilfe dieser modernen Verfahren der Nachweis einer vorhandenen, hydronephrotisch veränderten Niere nicht gelingt. Falls nicht durch das klinische Bild (z.B. "Tumor") eine chirurgische Intervention indiziert ist, hat in diesem Fall vor allem die differentialdiagnostische Abgrenzung der Stummen Hydronephrose gegenüber der Nieren-Aplasie zu erfolgen. So führten auch bei 3 dieser Fälle alle diagnostischen Maßnahmen zu einem negativen Ergebnis, wobei die stumme Hydronephrose bei 2 Fällen klinisch über längere Zeit nur durch die chronische Harnwegsinfektion in Erscheinung trat. Bei dem dritten Fall war das relativ späte Auftreten eines "Tumors" der einzige, klinisch zu erhebende Befund, der zur Diagnose führte, die nur operativ erstellt werden konnte.

Die DD Stumme Hydronephrose-Nierenaplasie ist insofern von großer Bedeutung, als eine fälschlicherweise als Nierenaplasie bezeichnete Stumme Hydronephrose stets Ursache von Komplikationen sein kann.
Selbst bei negativem Ergebnis aller diagnostischen Maßnahmen kann also eine sogenannte stumme Hydronephrose vorliegen, und bevor man sie als Nierenaplasie bezeichnet, ist beim Vorliegen entsprechender klinischer Hinweise die operative Nierenfreilegung gerechtfertigt, die dann allein zur Diagnose führen kann.

LITERATURVERZEICHNIS

ALNOR, P.C.: Doppelseitige Nieren-Tumoren. Zeitschrift für Urologie, 45 (1952)

BALDI, V., BIGARDI, D.: Voluminosa idronefrosi asintimatica in una bambina di 3 anni. Minerva urol. 13, 61-64 (1961), Torino

BELL, E.T.: Renal diseases. Klimeton u. Co., London 1956

BOEMINGHAUS, H.: Urologie (Operative Therapie, Klinik, Indikation) Bd.I, 3. Aufl., München 1960

Harnstauungsnieren. Leipzig 1946

BOSHAMMER: Lehrbuch der Urologie. Gustav Fischer Verlag, Jena 1947

BRAASCH, W,F., MERRICKS, J.W.: Clinical and Radiological Data Assaociated with Congenital and Acquired Single Kidney. Surgery, Gynecology a. Obstretics, 67, 281 (1938)

BUSCH, H.G.: Die urologische Untersuchung des Säuglings und Kleinkindes. Das Retrograde Pyelogramm. Urologe 1, 261 (1962)

CAMPBELL, M.: Hydronephrosis in Infants and Children. The Journal of Urology 65, 734-747, (1951)

Clinical Pediatrie Urology. W.B. Saunders Co., Philadelphia a. London 1951

CASEY, W.C., GOODWIN, W.E.: Percutaneous Antegrade Pyelographie and Hydronephrosis. J. Urol. 74, 164-173 (1955)

COVINGTON, T., REESER, W.: Hydronephrosis associated with Overhydration. J. Urol. 63, 438 (1950)

DAVIS, D.M.: Ureteral Obstruction. Brit.J.Urol. 19, 71 (1947)

FELTER: Congenital Urinary Tract Obstructions in Children. J. Urol. 75 (1956)

FINCATO, M., MONTENOVESI, P.: Idronefrosi in neonato prematuro. Il Fracastoro 48, 262-268 (1955)

GASSER, G., HAWLICZEK, F.: Das Arteriogramm und das Isotopennephrogramm der stummen Niere. Zeitschrift für Urologie 57, 29-37 (1964)

HARRIS, J.H., HARRIS, J.H. jr.: Drip Infusion Pyelographie. Amer. J. Roentgenol. 92, 1391 (1964)

HAGENBACH, E.: 7 Cases of Hydronephrosis in Children. Schweiz. med. Wschr. 1940, 226

HARTMANN, G.: Die Bedeutung der Angiographie für Diagnostik und Therapie der sogenannten funktionslosen Niere. Z. Urol. 52, 161 (1959)

HAUGE, A.H. GÖPEL, SCHOLZ, A., OEFF, K: Technik und Ergebnisse der Radioisotopen-Renographie. Urologe 1, 72 (1962)

HESSE, F.: Zur kongenitalen Hydronephrose (zugl. ein patnolog. anatom. Beitrag). Kinderärztl. Praxis, 23, 395 (1955)

HÜTHER, W.: Zur Klinik und Pathogenese der einseitigen Nierenfehlbildung junger Säuglinge. Mschr. für Kinderheilkunde, 108, 254 (1960)

KRETSCHMER, H.L.: Hydronephrosis in Infancy and Childhood. Surg. Gynec. and Obstretics. 64, 634 (1937)

LINNEWEH, F., JARAUSCH, K.H.: Erkrankungen der Harnwege. In: Handbuch der KHK Bd.VII (hrsg. v. H. Opitz und F. Schmid), Springer 1966

LONGINO, L.A., MARTIN, L.W.: Abdominal Masses in the Newborn Infant. Pediatrics 21, 596-604 (1958)

MC AFEE, J.G., WAGNER, H.N.: Visualization of Renal Parenchyma by Scintiscanning with Hg-203 - Neohydrin. Radiol. 75, 820 (1960)

MC LAUGHLIN, W., BOWLER, J.P.: Excretory Urographie in the Diagnosis of Ureteropelvic Obstruction. J. Urol. 67, 1012 (1952)

NIXON, H.H.: Hydronephrosis in Children, a clinical study of 78 cases. Brit.J.Surg. 40, 601 (1953)

OLSSON, O., JÖNSSON, G.: Roentgen Examination of the Kidney and the Ureter. Handbuch der Urologie, Bd.V/1, J. Springer, Berlin 1962

ÖSTLING, K.: The Genesis of Hydrinephrosis. Acta chir.scand.Suppl. 72 (1962)

PAWLUKIEWICZ, S.: Congenital Hydronephrosis in Infants. Polski Tygodnik Lek. 1957, 1777-1782.

SCHENCKER, B.: Drip Infusion Pyelography. Indications and Applications in Urologic Roentgen Diagnosis. Radiology 83, 12-21 (1964)

SCHIMMERL, G.: Infusionsurographie. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd.104, Heft 3 (März 1966)

SCHMIEDT, E.: Zur Technik der Infusions-Urographie. Der Urologe, 5. Jahrg., Heft 3, 113-117 (1966)

SCORER, C.G., FINLAY, H.V.L.: Massive unilateral Hydronephrosis in early Infancy. Brit.J.Surg. 49, 144-148 (1961)

SENDEL, A.: Infusionspyelographie. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd.103, Heft 6 (Dezember 1965)

SHERWOOD, D.W., a.al.: Abnormalities of the Genitourinary Tract discovered by Palpation of the Abdomen of the Newborn. Pediatrics, 18, 782-789 (1956)

SINGER in: OBERNIEDERMAYR: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters, Bd.II, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1959

SMART, W.R.: Giant Hydronephrosis causing contralateral Hydronephrosis and obstructive Jaundice. J. Urol. 67, 605 (1952)

SMITH, E.C., ORKIN, L.A.: A Clinical and Statistical Study of 471 Congenital Anomalies of the Kidney and Ureter. J. Urol. 53, 11-26 (1945)

SPENCE, H.M.: Congenital unilateral Multicystic Kidney. J. Urol. 74, 693 (1955)

SPJUT, H.J., NICOLAI, C.N.: The Nonvisualizing Kidney: A Pathologic Study of 83 Nephrectomy Specimens. J. Urol. 85, 115-118 (1961)

STAEHLER, Klinik und Praxis der Urologie, G. Thieme, Stuttgart 1959, Bd.I

STRANDNESS, D.E.: The Unilateral Nonfunctioning Kidney. Arch. Int. Med. 101, 611-619 (1958)

SWENSON, O., MARCHANT, D.: Ureteropelvic obstruction in infants and children: clinical, radiological and experimental studies on 11 patients. J. Urol. 73, 945-950 (1955)

VOLLMER, K.W., FERBER, B.: Renovasographischer Beitrag zur DD der einseitigen Hydronephrose. Arzneimittelforschung 14, 300-303 (1964)

WILLIAMS, D.I.: Urology in Childhood. In: Handbuch der Urologie, Bd. XV, Springer 1958

WILLIAMS, D.J.: Bladder neck obstruction. Proc. roy. Soc. Med. 51, 957 (1958)

WILLICH Röntgendiagnostik der Harntraktsanomalien im frühen Kindesalter. Mschr. Kinderheilk. 107, 474-482 (1959)

ZUM WINKEL, K.: Nierendiagnostik mit Radioisotopen, Georg Thieme, Stuttgart 1964

ZIMMER Beitrag zur organerhaltenden Nieren-Chirurgie im Kindesalter. Zbl. Chirurgie 83, 1932-1938 (1958)

Ich erlaube mir, Herrn Professor Dr. A. Obernieder-
mayr für die Überlassung des Themas, für die Über-
nahme des Referates sowie für seine freundliche
Unterstützung herzlich zu danken.

Frau Dr. Coerdt danke ich sehr herzlich für ihre
verständnisvolle Hilfe bei der Korrektur dieser Arbeit.

L E B E N S L A U F

Am 21. September 1942 wurde ich in Warburg/Westf. als Sohn des Ingenieurs Konrad Bewermeyer und seiner Ehefrau Annemarie, geb. König, geboren.

Von 1949 bis 1953 besuchte ich in meinem Heimatort die Volksschule. Ostern 1953 trat ich in das städtische altsprachliche Gymnasium Marianum in Warburg ein, wo ich im März 1962 das Abitur bestand.

Im Sommersemester 1962 immatrikulierte ich mich an der Medizinischen Fakultät der Universität Köln. Hier legte ich im Sommersemester 1964 die ärztliche Vorprüfung ab.

Im Sommersemester 1965 studierte ich für ein Semester an der Medizinischen Fakultät der Universität in Wien und immatrikulierte mich dann zum Wintersemester 1965/66 an der Medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität in München.

Hier meldete ich mich nach Abschluß des 11. Studiensemesters im Sommer 1967 zur ärztlichen Prüfung.